UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1963 N° 23

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DEXTROROTATIONS

(A propos de quatre observations de malformations cardiaques congénitales associées à la dextrorotation)

(Travail du Centre de Physiologie cardio-respiratoire)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Avril 1963

PAR

Paul STILLMUNKES

Ancien Externe en premier des Hôpitaux

MEMBRES DU JURY.

MM.	MERIEL (P.)	*Président.*
	SOREL (R.)	*Assesseurs.*
	RUFFIÉ (R.)	
	CALAZEL (P.)	
	GALINIER (F.)	*Suppléant.*

TOULOUSE

IMPRIMERIE TOULOUSAINE

16, rue Lakanal, 16

1963

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547605_0102

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES

DEXTROROTATIONS

(A propos de quatre observations de malformations cardiaques congénitales associées à la dextrorotation)

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN.	MM.	Lazorthes.
1er ASSESSEUR		Blanc.
2e ASSESSEUR		Sorel.
DOYENS HONORAIRES.		Gorse, Calvet, Lefebvre, Brustier.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Ribaut, Vallois, Nanta, Ducuing, Tapie, Delas, Riser, Soula.

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale.	MM	Mériel,
Clinique médicale.		Gadrat.
Clinique chirurgicale et Gynécologie.		Fabre (P.).
Clinique chirurgicale et du Cancer.		Grimoud.
Clinique chirurgicale infantile et Orthopédie.		Virenque.
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques.		Bazex.
Clinique des Maladies de la Tuberculose et Pathologie interne.		Morel.
Clinique des maladies des voies urinaires.		Lhez.
Clinique médicale infantile et Puériculture.		Sorel (R.).
Clinique médicale de la Première enfance		Bardier.
Clinique de Neurologie et Psychiatrie.		Géraud.
Clinique obstétricale.		Guilhem.
Clinique odonto-stomatologique.		Cadenat (H.)
Clinique ophtalmologique. . . .		Calmettes.
Clinique O.R.L. et de Chirurgie maxillo-faciale.		Calvet.
Rhumatologie.		Ruffié (R.).
Clinique traumatologique des membres.		Rieunau.
Accouchement et Obstétricie sociale.		Pontonnier.
Anatomie.		Lazorthes.
Anatomie appliquée.		Poulhès.
Anatomie pathologique.		Fabre (J.)
Bactériologie, Hygiène, Médecine sociale.		Andrieu.
Chimie biologique.		Valdiguié (P.).
Electro-radiologie.		Marques.
Embryologie.		Broussy.
Histologie.		Bimes.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie.		Darnaud.
Médecine légale et du Travail		Planques.
Médecine sociale.		Bounhoure.
Parasitologie.		Bouisset.
Pathologie chirurgicale. . . .		Dambrin.
Pathologie générale et Médecine expérimentale.		Sendrail.
Physico-Chimie.		Auvergnat.
Physiologie.		Laporte (Y.).
Physiologie appliquée et Pharmacologie.		Baisset.
Physique biologique et médicale.		Bugnard.
Propédeutique médicale		Laporte (J.).
Thérapeutique.		Dardenne.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie gén. et comparée. .	MM.	Coulouma.
Bactériologie.	Mme	Enjalbert.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Biochimie médicale.	MM.	Douste-Blazy
Physique médicale.		Bru.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie.	MM.	Bastide.
Anatomie pathologique . . .		Boussou.
Anesthésiologie.		Lareng.
Carcinologie.		Estrade.
Histologie et Embryologie. . .		Planel.
— — . .		Guilhem (A.).
Médecine générale.		Monnier.
Oto-rhino-laryngologie.		Claux.
Parasitologie		Ruffié (J.).
Pathologie expérimentale . . .		Gleizes.
Physiologie.		Montastruc.
—		Bessou.
Physique médicale.		Commanay.

AGREGES

Médecine générale.	MM.	Ribaut.
—		Calazel.
—		Rascol.
Chirurgie générale.		Enjalbert.
—		Ficat.
—		Pasquié.
—		Souquet.
—		Sarrazin.
Dermatologie - Syphiligraphie		Dupré.
Hydrologie.		Denard.
Médecine légale		Grèzes-Rueff.
Obstétrique.		Espagno (Guy).
Pneumo-phtisiologie.		Delaude.

AGREGES LIBRES

Anatomie.	MM.	Thomas.
Obstétrique.		Déodati.
Pathologie chirurgicale.		Dieulafé.

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique, Cryptogamie.	Mme	Dulucq-Mathou.
Chimie analytique, Toxicologie et Hygiène industrielle.	MM.	Bourbon.
Chimie pharmaceutique.		Blanc.
Matière médicale.		Vincent.
Pharmacie chimique et Pharmacodynamie.		Caujolle.
Pharmacie galénique.		Stanislas.
Zoologie.		Roux.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie.		M. Couturier.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences naturelles.	Mme	Caujolle.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Microbiologie.	MM.	Breuillaud.
Sciences physiques.		Pitet.
Toxicologie.		Broussy O.

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal.	MM.	Roche.
Secrétaire.		Berrut.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1963 N° 23

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DEXTROROTATIONS

(A propos de quatre observations de malformations cardiaques congénitales associées à la dextrorotation)

(Travail du Centre de Physiologie cardio-respiratoire)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Avril 1963

PAR

Paul STILLMUNKES

Ancien Externe en premier des Hôpitaux

MEMBRES DU JURY.

MM.	MERIEL (P.)	*Président.*
	SOREL (R.)	*Assesseurs.*
	RUFFIÉ (R.)	
	CALAZEL (P.)	
	GALINIER (F.)	*Suppléant.*

TOULOUSE

IMPRIMERIE TOULOUSAINE

16, rue Lakanal, 16

1963

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

LE PROFESSEUR JOSEPH TAPIE

Professeur à la Faculté de Médecine de Toulouse
Chirurgien des Hôpitaux
Officier de la Légion d'honneur

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

LE DOCTEUR ANDRÉ STILLMUNKES

Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'honneur
Croix de guerre 1914-1918

Clinicien, expérimentateur, pionnier de la transfusion sanguine, il a été mon premier maître. L'esprit scientifique et l'amour du travail, le sens de l'humain et le désintéressement, qu'il possédait à un très haut degré, en font à mes yeux l'exemple d'un grand médecin.

A MA MÈRE

A MARIE-FRANÇOISE

A MONSIEUR HENRI FAYOLLE

Mainteneur de l'Académie des Jeux Floraux
Chevalier de la Légion d'honneur

A TOUS LES MIENS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur P. MÉRIEL

Professeur de Clinique médicale
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'honneur

Qui m'a fait l'honneur de m'accueillir dans son Service et de bien vouloir présider cette thèse.

En témoignage de ma reconnaissance et de mes sentiments respectueux.

A Monsieur le Professeur R. SOREL

Professeur de Clinique médicale infantile
Chevalier de la Légion d'honneur

Qui, en s'intéressant à mes études médicales, a bien voulu reporter sur moi l'amitié qui unit nos deux familles.

A Monsieur le Professeur R. RUFFIÉ

Professeur à la Faculté de Médecine
Médecin des Hôpitaux

Aves mes remerciements pour la sympathie qu'il m'a toujours témoignée.

A Monsieur le Professeur P. CALAZEL

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine
Médecin des Hôpitaux

Qui m'a inspiré et dirigé ce travail.
Avec l'assurance de ma reconnaissance et de mon admiration pour ses qualités de clinicien, de pédagogue et de chef d'équipe.

A Monsieur le Docteur F. GALINIER

Chargé de Cours à la Faculté de Médecine
Médecin-Assistant des Hôpitaux

Qui a bien voulu me témoigner son amitié en acceptant de siéger à mon Jury de thèse.

A Monsieur le Docteur R. SALVADOR

Médecin des Hôpitaux

Avec l'expression de ma reconnaissance
et mes sentiments respectueux.

Au Docteur J. P. BOUNHOURE

Médecin-Assistant des Hôpitaux

Avec mes remerciements et l'assurance
de mon amitié.

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ
ET DES HOPITAUX

A MES CAMARADES D'EXTERNAT
ET D'INTERNAT

INTRODUCTION

Au sens étymologique strict, le terme de dextrorotation signifie que le cœur est situé à droite. En fait une telle définition est bien vaste et demande à être précisée.

La dextrorotation est une dextrocardie congénitale

Un trouble du développement du squelette, une aplasie du diaphragme, une agénésie pulmonaire, des brides, des processus tumoraux ou liquidiens peuvent déplacer le cœur de manière plus ou moins nette. Au maximum, le cœur est attiré dans l'hémithorax opposé. C'est un phénomène de translation latérale, sorte de glissement de gauche à droite, que VAQUEZ et DONZELOT ont appelé *dextroversion*. De telles affections n'entrent pas dans le cadre des dextrocardies congénitales. Nous les éliminons donc de notre étude.

La dextrorotation est une dextrocardie particulière

Pour l'étude des dextrocardies, on a proposé un certain nombre de classifications. On doit distinguer :

— La dextrocardie avec *situs inversus* qui comprend :

Le type *situs inversus totalis*, s'il y a hétérotaxie ;

Le type *situs inversus cordis*, si la dextrocardie est isolée.

— La dextrocardie sans « image en miroir » du cœur et sans hétérotaxie. C'est la dextrorotation.

La dextrorotation s'oppose aux dextrocardies du type *situs inversus* par un certain nombre de critères embryologiques et anatomocliniques. Nous lui retenons le terme de dextrorotation. SOULIÉ et ses collaborateurs l'appelent parfois le *situs sagittalis*.

La dextrorotation constitue une entité anatomoclinique particulière

La dextrorotation peut se définir comme une malformation congénitale due à une rotation de la masse cardiaque autour du plan longitudinal et sagittal du corps, amenant l'apex en situation droite plus ou moins nette. Au maximum, lorsque le processus de rotation est complet, l'aspect réalisé est celui d'une dextrocardie isolée.Si le processus n'est qu'incomplet, la dextrorotation n'est alors qu'ébauchée et a souvent été décrite sous le terme de *mésocardie*. Dans notre étude, nous réunirons les deux termes sous celui de dextrorotation.

La dextrorotation comporte un syndrome anatomique bien précis, et l'on peut aisément en approcher son diagnostic.

La dextrorotation est de règle associée à des malformations cardiaques congénitales diverses et

variées. Ces malformations sont plus ou moins complexes et plus ou moins nombreuses chez un même malade. Elles présentent une grande difficulté pour l'établissement d'un diagnostic précis et réclament la mise en œuvre des examens paracliniques les plus poussés.

Jusqu'à ces dernières années, l'étude des dextrocardies n'était que d'ordre purement théorique. Actuellement l'intérêt vient d'être renouvelé depuis l'essor de la chirurgie cardio-vasculaire. Depuis ces dernières années, le problème a donc pris une orientation essentiellement pratique.

La dextrorotation constitue une affection paradoxale

Paradoxale au point de vue anatomique car les éléments du pédicule vasculaire ont des rapports bien précis.

Paradoxale au point de vue diagnostic car nos habitudes sont bouleversées : foyers d'auscultation modifiés, repères radiologiques différents, électrocardiogramme déroutant à première vue, mais qui cependant demeure logique.

Tout cela fait que certains diagnostics, qui sont classiques à évoquer, sont rendus difficiles par la dextrorotation. A l'inverse, il en est d'autres, infiniment plus difficiles, qui peuvent être évoqués aisément.

*
**

Ce travail a pu être réalisé grâce à quelques observations de malades adressés au Centre de Physiologie cardio-respiratoire de Toulouse. Il a pour but :

1) De montrer en quoi la dextrorotation s'individualise dans le cadre des dextrocardies.

2) De montrer les difficultés qui se présentent pour le diagnostic des malformations cardiaques congénitales associées.

Les moyens d'exploration mis en œuvre, de jour en jour plus puissants, l'étroite collaboration médico-chirurgicale, tant pour le diagnostic que pour la sanction thérapeutique, font tout l'intérêt des dextrorotations, qui se présentent à nous comme l'un des chapitres les plus difficiles, mais aussi les plus passionnants des cardiopathies congénitales.

HISTORIQUE

L'étude des dextrocardies remonte très loin dans l'histoire de la médecine.

Les dextrocardies ne sont pas de découverte récente. ARISTOTE, déjà, dans son livre « *de generatione animalimi* », publie un cas de *situs inversus* chez le singe.

Les premiers cas rencontrés chez l'homme sont rapportés par FABRICIUS (1600) et Petrus SERVIUS (1643).

Giovani RIOLAN signale en 1650 que Marie de Médicis était porteuse d'une dextrocardie isolée.

FABRICIUS D'AGUAPENDENTE en rapporte un autre cas, dont MOLIÈRE s'empare pour le tourner en ridicule, en 1666, dans « le Médecin malgré lui ».

Puis les observations se multiplient : HOFFMAN, MOELLENBROCK, SENAC, LANCISI, CORVISART... et, en 1832, Geoffroy SAINT-HILAIRE, réunissant soixante cas dans la littérature, donne le nom d'hétérotaxie à la transposition des viscères.

Fait à signaler, au cours de cette première période, le caractère congénital de la dextrocardie est reconnu et SÉNAC divise les dextrocardies en dextrocardies congénitales et dextrocardies acqui-

ses. LANCISI rapporte un cas d'une famille où cette affection est héréditaire, quatre générations durant.

Puis la dextrocardie connaît un intérêt nouveau avec la découverte par LAENNEC de l'auscultation médiate. C'est ainsi que s'ouvre la deuxième étape, qui est l'étape clinique.

C'est BOUILLAUD, en 1840, qui trace le tableau clinique de la dextrocardie congénitale isolée et la différencie de la simple translation du cœur.

Et en cette fin du XIX^e^ siècle, les observations sont nombreuses : MOSLER (1866), SCHROETTER (1870), HOPE, CRUVELHIER, STOKES (1844)...

L'intérêt rebondit à nouveau, et c'est une nouvelle période, avec la découverte de la radiologie et de l'électrocardiographie.

En 1889, WALLER, étudiant les oscillations du ménisque de l'électromètre capillaire, constate que l'inversion des cavités détermine l'inversion de l'onde P en première dérivation.

WEHSEMEYER décrit la première observation radiologique de dextrocardie isolée.

Avec le XX^e^ siècle commence une nouvelle étape :

On insiste sur le fait que la dextrocardie n'est que rarement isolée, mais se trouve le plus souvent dans un cortège symptomatique, dû à l'association de malformations cardiaques congénitales diverses. On ne peut donner les noms de tous ceux qui ont contribué à cela. Citons simplement : NAGEL, SCHELENS, LICHTMAN, CLERC et BOBRIE, LAUBRY et PEZZI, ROSLER, Maude ABBOTT, H. B. TAUSSIG, MANNHEIMER, SOULIÉ, VAQUEZ et DONZELOT...

Enfin, dans le groupe des dextrocardies, on fait une classification et, à côté de la dextrocardie avec *situs inversus*, on distingue la dextrorotation, due à un phénomène de torsion, à une époque où les cavités cardiaques sont distribuées. SOULIÉ et ses collaborateurs lui donnent le nom de *situs sagittalis*.

La dernière étape dans l'histoire des dextrorotations est toute récente. L'apparition de la chirurgie cardio-vasculaire les fait passer du domaine purement théorique au domaine essentiellement pratique.

OBSERVATIONS

Observation n° 1

Bo... Raymond, sept ans.

Enfant porteur d'une cardiopathie congénitale reconnue dès la naissance. Opéré dans les premiers jours de la vie d'une hernie ombilicale type fœtal.

Quelques semaines avant son hospitalisation, il présente une décompensation cardiaque, à la suite d'une amygdalite suppurée, et à la même époque un épisode asphyxique avec dyspnée laryngée et œdème cervico-facial, sans étiologie. Les examens biologiques ont permis d'éliminer un Bouillaud ou un Osler.

Lors de son hospitalisation, le 13 décembre 1961, on note :

Développement staturo-pondéral normal.
Dyspnée d'effort.
Cyanose homogène des extrémités.
Léger hippocratisme digital.

A l'examen :

Le choc apexien est au 5^{e} E.I.C. droit.
Un thrill systolique au 3^{e} E.I.C. droit.

Un souffle systolique, d'intensité 3/4, maximum au 3e E.I.C. droit. Irradiations étendues en tous sens.

B 2 éclatant au 2e E.I.C. droit.

Par ailleurs :

Le foie est à droite. Hépatomégalie importante. le foie débordant de trois travers de doigt le rebord costal.

Œdèmes importants.

Pouls périphériques normalement perçus.

Tension artérielle : 9/5 aux quatre membres.

Hémocultures négatives. A.S.L. : 50 U. Electrophorèse normale. Culot urinaire : R.A.S.

Polyglobulie à 5 520 000.

Vitesse de sédimentation : 21/49.

Radiologie :

Outre la stase pulmonaire, on peut voir :

Une cardiomégalie nette (60 p. cent).

Un aspect de dextrorotation avec un bord gauche vertical, à double arc, l'arc supérieur étant dû à un arc aortique gauche. Le débord droit est très net, avec pour le segment inférieur, en scopie, des battements de type ventriculaire.

Un gros pédicule artériel.

Une hypervascularisation pulmonaire.

En O.A.D., une hypertrophie ventriculaire droite.

Electrocardiogramme : rythme sinusal.

P = 3 mm de haut en D 1.

Hypertrophie auriculaire droite.

Espace PR = 0,12.

QRS = 0,10. AQRS = — 60°. AT = + 50°.

Cœur horizontal en rotation antihoraire.

Bloc incomplet droit.

Surcharge systolique du ventricule gauche.

Un premier cathétérisme cardiaque a été pratiqué.

— Trajet de la sonde : Le cathéter passe dans l'oreillette drotie. De là, il passe dans une cavité ventriculaire et continue son trajet ascendant, puis s'infléchit vers la gauche et passe directement dans l'aorte abdominale. Lors de ce premier cathétérisme, l'artère pulmonaire n'a pu être cathétérisée.

— Les pressions: L'étude de la courbe de retrait montre deux courbes de pressions aortiques différentes, la pression abdominale étant plus basse.

— Les gaz du sang : Différence d'oxygénation V.C.S.; — O.D. = 1 vol. p. cent.

— Conclusions : Sténose de l'isthme de l'aorte certaine. Peut-être anomalie type C.I.A.V.

Angiocardiographie dans l'oreillette droite.

Elle est difficile à lire car la dextrorotation est incomplète. Le ventricule droit continue le bord droit du cœur (cliché n° 4). L'oreillette et le ventricule gauche sont sur le flanc gauche de la colonne vertébrale.

Tend à infirmer l'hypothèse d'une C.I.A.V.

Elle montre une hypervascularisation pulmonaire, avec dilatation en œuf du tronc de l'artère pulmonaire et une ombre vasculaire pulmonaire visible jusqu'à la périphérie.

L'image du ventricule gauche est très particulière : ventricule à petite cavité et à grosse paroi hypertrophiée.

Cliché 22, face et profil : remplissage de toute l'aorte. Rétrécissement de l'isthme. L'artère pulmonaire est vide et ne semble pas se remplir à nouveau.

Deuxième cathérisme cardiaque :

1) Passage certain de l'artère pulmonaire dans l'aorte descendante. Ce passage ne peut se faire que par un canal artériel. La crosse de l'aorte n'a jamais été cathétérisée. Cela élimine donc le truncus ou la fistule aorto-pulmonaire. Le cathéter passe directement de l'artère pulmonaire, juste au-dessous de l'artère pulmonaire gauche, dans l'aorte.

2) Les gaz du sang : Il existe un shunt G-D à l'étage pulmonaire de plus de 1 vol. p. cent. Il existe aussi un shunt D-G à l'étage aorte thoracique descendante et abdominale, avec saturation aortique abdominale à 87 p. cent. Il s'agit donc d'un shunt croisé à l'étage pulmonaire.

3) Les pressions : Hypertension pulmonaire majeure avec hypertension capillaire plus importante dont la morphologie est suspecte d'une I.M. La pression systolique pulmonaire est légèrement supérieure à la pression systolique de l'aorte thoracique descendante.

4) Conclusions : Canal artériel avec hypertension pulmonaire majeure et hypertension capillaire élevée. Ce cathétérisme avec shunt croisé prouve qu'il s'agit d'un canal artériel situé en aval d'une sténose de l'isthme de l'aorte. Il contribue à expliquer l'élévation de la pression capillaire. Indication opératoire majeure.

Intervention le 5 février 1962.

Diagnostic vérifié exact. Ligature du canal. Résection de la sténose de l'isthme de l'aorte et anastomose bout à bout.

Revu le 3 décembre 1962. Pas très amélioré en

ce sens que sa dyspnée d'effort est assez importante. Incapacité d'effort.

Examen clinique inchangé.

Masse ventriculaire augmentée de volume, en particulier le ventricule gauche qui semble plus gros qu'avant l'intervention.

Electrocardiogramme : accentuation des signes d'H.V.G.

Tout cela semble signer l'existence d'une autre malformation à type de C.I.A.V. ou de sténose aortique orificielle.

Observation n° 2

Mr... Georges, trente-neuf ans, cultivateur.

Cardiopathie congénitale découverte dans l'enfance. Hémoptysie à vingt ans. A été réformé.

En juin 1962, il présente une comitialité tardive : crises Bravais-Jacksoniennes droites avec phénomènes post-crises à type de déficit dans l'hémicorps. Un diagnostic de tumeur cérébrale a été porté après artériographie cérébrale. A l'intervention : méningiome du carrefour ventriculaire.

Lors de son hospitalisation, on note :

Cyanose légère, surtout aux extrémités.
Hippocratisme digital important.
Dyspnée d'effort légère, sans paroxysmes.
Pas de déformation thoracique.

A l'examen :

Le choc de la pointe n'est pas perçu.

Thrill très fin électivement localisé au 2e E.I.C.

Gros souffle systolique, d'intensité 3/4, maximum au 2e E.I.C. gauche, irradiant en rayon de roue.

Par ailleurs :

Pas d'œdèmes, pas d'épanchements ; le foie est à droite ; les pouls périphériques sont perçus. Tension artérielle : 16-7. Polyglobulie à 6 800 000. H.B. : 135 p. cent.

Radiologie :

Pas de cardiomégalie.

Bord droit ressemblant à un bord ventriculaire et qui, sous écran, bat comme le bord gauche.

L'arc aortique est en place et l'aorte semble partir de sa place normale.

En O.A.G. : cœur de volume normal.

Conclusion : Dextrorotation.

La circulation pulmonaire paraît pauvre et enrichie par une circulation de suppléance.

Electrocardiogramme : Rythme sinusal.

Axe de P indéterminé.

Espace P R = 0,16.

AQRS : + 30°.

Grandes ondes R de V 2 à V 6, avec ST sous-dénivelé.

Les ondes T ont un aspect ischémique en V 1, V 2-3-4.

Conclusion : Grande surcharge gauche.

Cathétérisme droit.

Il permet d'explorer une cavité ventriculaire à haute pression (140/0/10) dans laquelle un pré-

lèvement sanguin ne révèle pas de différence d'oxygénation par rapport aux échantillons O.D. et V.C.S.

De plus cette exploration a permis de montrer qu'il existait deux V.C.S.

Cathétérisme gauche.

A partir de la fémorale droite.

Permet d'explorer une cavité ventriculaire à haute pression (140). De ce ventricule, le cathéter passe dans une cavité auriculaire gauche dont la courbe n'est pas évocatrice d'une I.M. Les tracés de pression aortique et ventriculaire n'évoquent pas un rétrécissement aortique.

Angiocardiographie droite, dans la V.C.S.

Confirme la dextrorotation.

Individualise une V.C.S. gauche (clichés face n° 8, profil n° 9).

Montre une large C.I.A. : remplissage de l'oreillette gauche à partir de l'oreillette droite et des V.C.S. (cliché profil n° 9). Image en col de cygne du shunt inter-auriculaire (cliché profil n° 6).

Une cavité ventriculaire très large, antérieure et gauche, d'où partent les deux gros vaisseaux injectés pratiquement en même temps (clichés face n° 15-16 et profil n° 15).

Aorte antérieure et gauche et de calibre normal.

Artère pulmonaire postérieure et droite. Elle est très dilatée. Cette dilatation est probablement due à une sténose pulmonaire valvulaire.

Sur les clichés de face, il n'est pas possible de visualiser les deux orifices. Sur les clichés de profil (n° 15), il semble qu'il y ait deux orifices, dont le pulmonaire est sténosé.

Les oreillettes communiquent avec cette cavité ventriculaire par deux orifices auriculo-ventriculaires propres.

Aortographie (sus-sigmoïdienne).

L'arc aortique est à gauche.

Les artères coronaires naissent de l'aorte.

Il existe une I.A. (clichés profil n° 6-7).

Circulation bronchique de suppléance.

Conclusions : Dextrorotation avec association de C.I.A., ventricule unique, sténose pulmonaire valvulaire, veine cave upérieure gauche, insuffisance aortique et circulation bronchique de suppléance.

Observation n° 3

Gu... Julia, trente-deux ans.

Aucun antécédent pathologique n'est à retenir. Cyanosée dès sa naissance. Mène une vie sensiblement normale jusqu'à ce jour. Mariée à vingt-neuf ans.

Lors de son hospitalisation, on note :

Gêne fonctionnelle modérée.

Cyanose de la face et surtout des extrémités.

Hippocratisme digital.

A l'examen :

Choc apexien au 5e E.I.C. droit.

Thrill systolique au 2e E.I.C. gauche.

Souffle systolique entendu sur toute l'aire précordiale, mais dont le maximum est au 2e E.I.C.

gauche, siège du thrill. Il prend alors un caractère râpeux et des irradiations ascendantes.

Par ailleurs :

Foie à droite. Pouls périphériques normalement perçus. Tension artérielle : 13-8 aux deux bras. Polyglobulie à 6 400 000. H.B. : 132 p. cent.

La *radiologie* objective un aspect de dextrorotation.

Cardiomégalie modérée.

L'arc aortique est à gauche.

Il existe une hypervascularisation pulmonaire avec expansion de la branche droite de l'artère pulmonaire.

En oblique, une hypertrophie ventriculaire droite.

Electrocardiogramme : Commande sinusale variable ; bloc auriculo-ventriculaire du premier degré intermittent. Espace P R = 0,30 sec.

Bloc incomplet droit.

Signes indiscutables de surcharge droite avec onde T inversée asymétrique en V 4 R, V 5 R, V 6 R.

Cathétérisme droit :

Passage très difficile dans la V.C.S. La sonde explore une oreillette droite développée jusqu'au bord gauche du cœur. Il existe une forte hypertension auriculaire qui semble refléter une insuffisance tricuspidienne fonctionnelle.

La sonde explore ensuite probablement le sinus coronaire et enfin la V.C.I. qui est à sa place normale.

A partir de l'oreillette droite est franchi un orifice auriculo-ventriculaire, en position gauche,

à 3 centimètres à droite de la colonne vertébrale et en pleine région mésocardiaque.

Cet orifice donne accès à un ventricule à haute pression. La cavité ventriculaire cathétérisée est antérieure et droite.

Le cathéter est guidé jusqu'à la pointe et se recourbe sur le bord droit du cœur.

A partir de ce ventricule, il pénètre pour quelques secondes dans un gros vaisseau de la base. Le cathéter en est très rapidement éjecté, ce qui ne permet pas l'enregistrement des pressions. Néanmoins, sur le scope, quelques complexes artériel ont été vus, à pression systolique nettement plus basse que la pression systolique ventriculaire. Il semble donc qu'il y ait une sténose plumonaire dont la preuve graphique ne peut pas être apportée.

Angiocardiographie, dans l'oreillette droite.

1) Dès l'injection, l'oreillette droite se projette à droite de la colonne et le liquide de contraste apparaît en même temps à gauche sous la forme d'une opacité arquée « en col de cygne ». Sur ce cœur en dextrorotation, ce ne peut être qu'une C.I.A., communication haute, probablement au plafond de l'oreillette gauche.

2) A partir de l'oreillette droite, s'opacifie dans les délais normaux une cavité ventriculaire antérieure et droite, conique à sommet infero-droit (cliché face n° 4).

Les deux vaisseaux s'opacifient simultanément et de façon sensiblement égale. L'aorte ascendante prolonge le grand axe de la cavité ventriculaire, se dirige en haut et à gauche, s'infléchit à droite et en arrière et se prolonge par l'aorte descen-

dante au flanc gauche de la colonne vertébrale. L'artère pulmonaire apparaît à droite et un peu en arrière de l'aorte, sous la forme d'une dilatation ovoïde. L'origine de l'artère pulmonaire n'est pas visible en frontale. Elle semble visible sur le profil, un peu au-dessus et en arrière de l'orifice de l'aorte. Elle paraît sténosée, conique à sommet inférieur, sans doute témoin d'une sténose valvulaire et d'une dilatation post-stricturale.

On peut admettre que sur ce cœur en dextrorotation il y a une C.I.A., un ventricule unique, d'où partent l'aorte en position antérieure et gauche, l'artère pulmonaire postérieure et droite, dont l'orifice est sténosé.

L'*aortographie* confirme le diagnostic, qui montre :

Parfaite imprégnation de l'aorte, ce qui élimine la communication aorto-pulmonaire et le canal artériel.

L'aorte ascendante naît d'un orifice autonome. Montre la naissance des coronaires.

Visualise une circulation bronchique de suppléance.

Observation n° 4

Lo... Maryse, dix ans.

Cyanose apparue à l'âge de six mois. Dextrocardie découverte à deux ans. Depuis sa naissance, développement difficile, avec dyspnée d'effort, cyanose et squatting.

Lors de son hospitalisation on note :

Une hypotrophie modérée avec déformation thoracique surtout marquée à droite du sternum.
Cyanose importante, augmentant à l'effort, touchant la face, les muqueuses, les extrémités.
Tendance au squatting.
Hippocratisme digital des mains et des pieds.

A l'examen :

Choc apexien au 5e E.I.C. droit.
Thrill systolique maximum au 3e E.I.C. droit.
Souffle systolique d'intensité 3/4, râpeux, maximum au 3e E.I.C. droit, siège du thrill.
Diminution de B 2 à la base.

Par ailleurs :

Pouls périphériques normalement perçus, foie à droite. Tension artérielle : 11-6 aux deux bras.

Radiologie :

Dextrorotation avec arc aortique à gauche.
Hypovascularisation pulmonaire. Parenchymes pulmonaires hyperclairs. Les artères pulmonaires sont petites et ne battent pas.
Cardiomégalie modérée avec zone d'hypopulsatilité sur le bord droit du cœur, au niveau de l'arc moyen.
Electrocardiogramme : Montre un rythme sinusal.
Extrême déviation axiale droite.
Espace P R à 16/100.
Hypertrophie auriculaire droite.
Hypertrophie ventriculaire droite avec une image de QS de V 2 à V 6 et des signes modérés en V 3 R V 4 R.

Par ailleurs :

Vitesse de sédimentation : 1-1.		
Globules rouges	7 400 000	
— blancs	5 000	
H.B.	125	%
Polynucléaires neutrophiles ..	60	
— éosinophiles ..	3	
Lymphocytes.	37	

Un premier cathétérisme cardiaque.

Le cathéter chemine jusqu'à l'oreillette droite. A partir de là, les deux cavités ventriculaires ont été explorées : Pression V.G. 110/—2/10. Pression V.D. 144/—24/16. Aucun des gros vaisseaux n'a été exploré.

Angiocardiographie, dans l'oreillette droite.

Sténose pulmonaire valvulaire et infundibulaire. Très large C.I.V. à la limite du ventricule unique. Possibilité de C.I.A.

Deuxième cathétérisme.

Il a pour but de préciser la sténose pulmonaire et de montrer l'orifice pulmonaire. De confirmer la possibilité de la C.I.A.

1) La V.C.S. est en place, bien que comprimée par l'aorte. L'oreillette droite est en place aussi, le cathéter l'explorant sur toute la longueur du bord droit du cœur. La V.C.I. est en place.

2) Une boucle est faite sur le cathéter et remonte jusqu'à mi-hauteur du cœur, regardant en haut et à gauche. Poussée à ce niveau, elle se détend, amenant le trajet du cathéter sur le bord gauche du cœur, à mi-chemin entre l'arc aortique

et le diaphragme. A ce niveau le cathéter est dans l'oreillette gauche, comme le prouvent l'échantillon normalement oxygéné et la morphologie des pressions.

3) Puis le cathéter est poussé de l'oreillette gauche dans un ventricule à haute pression jusqu'à son apex. Il s'agit du ventricule gauche, comme le prouvent l'oxygénation des prélèvements et l'étude des courbes de pressions. La mitrale est bas située. Le trajet de la courbe de retrait étant courte, la cavité ventriculaire est donc peu volumineuse dans le plan frontal.

4) Passage de l'oreillette droite dans une cavité ventriculaire à haute pression, dont le sang est beaucoup moins oxygéné que celui du ventricule précédent, mais dont la pression est sensiblement la même.

5) Le cathéter est dirigé, à l'aide d'une boucle, dans l'infundibulum ventriculaire droit, dans l'artère pulmonaire, dans sa branche droite et dans les capillaires pulmonaires. La courbe de retrait faite deux ou trois fois affirme l'existence d'une sténose pulmonaire infundibulaire étendue.

Angiocardiographie, dans l'oreillette droite.

— Clichés de face :

N° 4 : Image « en col de cygne » oreillette droite - oreillette gauche.

N° 7 : Oreillette droite, oreillette gauche, ventricule, aorte et artère pulmonaire opacifiés en même temps.

N° 9 : Deux cavités ventriculaires séparées par une petite cloison musculaire en bas.

N° 11 : Origine de l'aorte à partir du ventricule situé à droite et origine de l'artère pulmonaire à partir du ventricule situé à gauche.

— Clichés de profil :

N° 5 : Imprégnation de l'oreillette droite, des ventricules, avec origine des deux vaisseaux : artère pulmonaire antérieure et aorte postérieure.

N° 10 : Imprégnation ventriculaire et infundibulaire. Artère pulmonaire en avant et aorte en arrière.

Conclusions. — L'aorte et l'artère pulmonaire à l'origine sont séparées. L'aorte est postérieure et droite, l'artère pulmonaire antérieure et gauche. L'aorte est très large, l'artère pulmonaire est sténosée. Toutes deux partent d'une même cavité ventriculaire. L'artère pulmonaire naissant sténosée de la partie antérieure et gauche de cette cavité ventriculaire, l'aorte naissant de la partie postérieure et droite. D'après les gaz du sang, les deux vaisseaux partent d'un même ventricule à 52 pour cent de saturation. Il existe une autre cavité ventriculaire prouvée par le cathétérisme, probablement chambre rudimentaire alimentée par l'oreillette gauche et d'où rien ne part.

EMBRYOLOGIE

De nombreux travaux ont été effectués sur l'embryogénèse des dextrocardies. De la lecture des nombreuses publications, il résulte que la génèse et le mécanisme des dextrorotations restent incomplètement expliquées. Un certain nombre de faits semblent cependant s'en dégager, qui ont pour intérêt de préciser le caractère original du mécanisme des dextrorotations et d'expliquer au point de vue embryologique les rapports « normaux » du pédicule vasculaire.

Très tôt chez l'embryon apparaît dans la région antérieure et ventrale une ébauche mésodermique spéciale. C'est à ses dépens que le cœur va se développer, à une époque qui suit de peu la fécondation et où le mésoderme n'est pas encore clivé en somatopleure et splanchnopleure.

Cette ébauche ainsi formée est en situation impaire et médiane. Elle constitue le tube cardiaque primitif qui, dans un second temps, va s'entourer d'une cavité séreuse particulière : le péricarde.

Rapidement des modifications surviennent :

— Allongement rapide du tube cardiaque primitif, entraînant ainsi un mécanisme de coudure.

Ce processus de coudure se fait dans un sens déterminé (c'est une rotation sigmoïde). Finalement le cœur affecte la forme d'un S couché dont le coude antérieur se dirige en bas et à droite et le coude postérieur en haut et à gauche.

— Très tôt également survient la distribution des cavités cardiaques et des orifices qui les font communiquer. Ce phénomène est terminé vers le quinzième jour de la vie embryonnaire.

— Vers la fin du premier mois est réalisé le cloisonnement du bulbe aortique, qui donnera l'aorte ascendante et la portion intrapéricardique du tronc de l'artère pulmonaire.

Le *mécanisme de dextrorotation* se produit un peu plus tard, vers la cinquième ou la sixième semaine de la vie intra-utérine.

A cette époque le bourgeon cardiaque, qui est en position plutôt médiane, doit normalement s'orienter vers la gauche. A ce moment survient une rotation en sens opposé, dextrogyre, amenant l'apex en situation droite plus ou moins franche.

De l'étude de ce mécanisme, trois points sont à retenir :

L'anomalie survient après la distribution des cavités cardiaques. Il en résulte l'un des caractères originaux de la dextrorotation, qui se définit comme une dextrocardie sans *situs inversus*.

Ce phénomène de dextrorotation tend à expliquer les rapports des éléments du pédicule vasculaire. C'est là encore un caractère paradoxal de la dextrorotation. Le pédicule a subi lui aussi une torsion, ce qui amène l'aorte en position antérieure et gauche, puisque le ventricule systémique est en

avant. L'artère pulmonaire est postérieure et droite, comme l'est le ventricule pulmonique. Dans un chapitre ultérieur nous interpréterons ces rapports vasculaires, comme une situation « normale » sur un cœur en dextrorotation.

Troisième point enfin : certains éléments restent à leur place : l'oreillette droite (pulmonaire) est en place, de même que les veines caves supérieure et inférieure qui sont à droite. L'arc aortique se déroule à gauche.

Des malformations diverses viennent se surajouter : A cette époque de la vie embryonnaire, le développement des gros vaisseaux n'est pas encore complètement terminé. De là il résulte que des anomalies de disposition ou de cloisonnement pourront se rencontrer.

Il en est de même pour le processus de cloisonnement intracardiaque. L'anomalie est là encore plus fréquente. Le ventricule primitif ne voit son cloisonnement terminé que vers la huitième semaine. Cela explique les anomalies de cloisonnement : Communication inter-auriculaire, communication interventriculaire, ventricule unique.

La dextrorotation s'oppose aux autres dextrocardies

1) D'une part par son mécanisme embryologique. La dextrorotation est le résultat d'un phénomène de torsion du bourgeon cardiaque autour de l'axe longitudinal et sagittal du corps. Ce phénomène se produit vers la cinquième-sixième semaine de la vie embryonnaire.

A l'inverse, dans les dextrocardies de type *situs inversus*, le phénomène se produit beaucoup plus

tôt : il apparaît vers le dixième-quinzième jour qui suit la fécondation. L'anomalie consiste en une courbure du tube cardiaque primitif en sens opposé à la norme (c'est une totation contre-sigmoïde). Le tout réalise une image en miroir des cavités cardiaques, des éléments vasculaires et de l'arc aortique qui est développé à droite. C'est également par un mécanisme analogue que l'on explique l'hétérotaxie.

2) A l'opposé du *situs inversus*, la dextrorotation n'est que rarement isolée. Sur ce cœur déjà prédisposé viennent se greffer les pires associations de malformations congénitales, avec une certaine prédilection pour les anomalies de cloisonnement. On peut dire qu'en présence d'une dextrorotation, la coexistence d'une malformation cardiaque congénitale est la règle.

Paradoxalement, la dextrorotation peut par son mécanisme être comparée aux lévocardies. TAUSSIG et MANNHEIMER ont décrit le *situs inversus totalis* avec lévocardie secondaire. Le cœur primitivement inversé se remettant à gauche par un phénomène de rotation lévogyre autour de l'axe longitudinal et sagittal du corps.

L'*origine et la cause* de ce trouble du développement cardio-vasculaire restent encore mystérieuses. Les malformations cardiaques ne sont que la résultante de l'intervention d'un facteur à une époque donnée de la vie embryonnaire. Ce peut être un facteur extérieur (rôle du milieu ambiant), il peut aussi être génotypique, l'affection étant alors héréditaire par voie chromosomique.

Ce facteur doit se manifester dès les premières

semaines de la vie embryonnaire. Passé les trois premiers mois, il n'y a pas de malformations car la formation du système cardio-vasculaire est déjà réalisée.

Ces divers facteurs et leur mode d'action ne sont pas tous connus. Une étude complète nous amènerait à passer en revue les différentes malformations, voire même les cas tératologiques incompatibles avec la vie.

Rappelons simplement que le rôle de ces facteurs extérieurs est bien souvent incertain, hormis le cas de la rubéole, mais qui cependant ne rend compte que d'une minorité de cas (10 pour cent environ).

Crampbell, étudiant les influences génétiques dans quarante familles comptant chacune au moins deux cas, n'observe pas d'hérédité Mendélienne dominante, tout au plus une hérédité récessive.

Dans l'ensemble les facteurs génétiques semblent l'emporter sur ceux du milieu ambiant. Le rôle de ces facteurs héréditaires a pris au cours de ces dernières années une importance croissante et il semblerait que ce soit sur cette voie qu'il faille intensifier les recherches.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La dextrorotation constitue une entité anatomo-clinique particulière. Cette curieuse affection comporte un certain nombre de critères anatomiques qui nous permettent de la distinguer dans le cadre des dextrocardies.

La dextrorotation est une dextrocardie isolée

— D'une part il n'y a pas *situs inversus*. Le ventricule gauche reste le ventricule artériel ou systémique. En un mot, il n'y a pas d'image en miroir du cœur.

— D'autre part les autres viscères conservent leur situation normale : poumon droit à trois lobes, poumon gauche à deux lobes, foie à droite. les autres viscères abdominaux sont inchangés.

— La dextrorotation s'oppose donc aux autres dextrocardies du type *situs inversus* (*situs inversus cordis* ou *situs inversus totalis*). Dans ces dextrocardies, il y a obligatoirement une image en miroir des cavités cardiaques et souvent on trouve une hétérotaxie.

La dextrorotation répond a des critères anatomiques

Il y a torsion de la masse ventriculaire autour du plan artériel.

Dans l'ensemble la direction de l'axe cardiaque est oblique de gauche à droite, de haut en bas et d'arrière en avant.

Les oreillettes conservent leur situation normale.

Le ventricule gauche (ventricule artériel ou systémique) reste à gauche, mais devient plus antérieur.

A l'opposé, le ventricule droit (veineux) reste à droite, mais devient plus postérieur par rapport au cœur gauche.

Le bord gauche de la silhouette cardiaque est formé par le ventricule gauche et plus postérieurement par l'oreillette gauche, que la dextrorotation dégage. Le bord droit correspond au ventricule droit. L'oreillette droite est plus postérieure. La pointe se trouve amenée plus en avant et plus à droite. Elle reste normalement formée par le ventricule gauche.

Dans son ensemble la silhouette cardiaque n'est que modérément augmentée de volume et cela malgré la multiplicité et la diversité des malformations cardiaques associées.

— Deuxième critère anatomique : l'oreillette droite est à sa place normale, peut-être un peu plus postérieure. Les veines caves supérieures et inférieures sont à droite. Le cathéter les suit facilement sur le bord droit du cœur.

— Troisième critère : les éléments du pédicule vasculaire. Certains auteurs parlent souvent de la

transposition vasculaire comme d'une anomalie fréquemment associée à la dextrorotation. En fait, si l'on regarde les choses de plus près, il semble qu'il faille devoir modifier cette conception. On ne peut parler de transposition des gros vaisseaux que dans la mesure où l'un des deux vaisseaux naît d'un ventricule qui n'est pas normalement destiné à l'alimenter. Sur un cœur en position normale, la transposition des gros vaisseaux se définit par la position antérieure de l'aorte et postérieure de l'artère pulmonaire. Or il y a eu dextrorotation du cœur, se définissant par la situation antérieure du ventricule gauche systémique et postérieure du ventricule droit pulmonaire, à telle enseigne que l'aorte est antérieure et gauche, l'artère pulmonaire postérieure et droite. Cette position, qui ferait parler de transposition vasculaire sur un cœur à sa place, doit être considérée comme une position « normale » sur ce cœur en dextrorotation. Sur nos observations, cela se vérifie trois fois. L'artère pulmonaire est antérieure une fois et, dans ce cas, nous parlons de transposition.

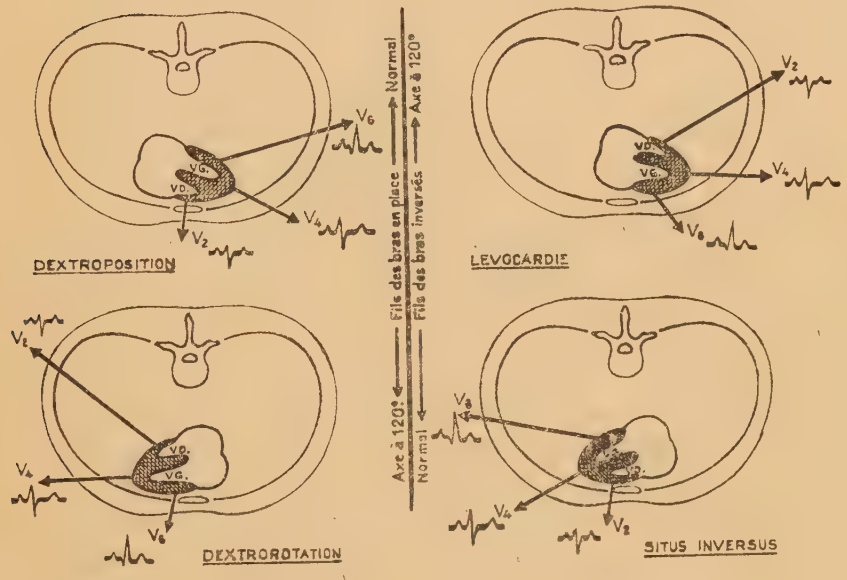
— Dernier critère enfin : l'arc aortique se développe à gauche. La crosse de l'aorte reste à gauche, enjambe la bronche gauche et descend sur le bord gauche du rachis.

Il y a plusieurs degrés de dextrorotation

Au maximum, le processus de dextrorotation amène l'apex en situation droite très nette. On obtient alors une image radiologique typique de dextrocardie. Cela se vérifie trois fois sur nos quatre observations.

Souvent cependant le processus de dextrorota-

tion est plus ou moins important. A partir du bourgeon cardiaque embryonnaire, qui est en position plutôt médiane, on peut concevoir plusieurs degrés de rotations, jusqu'à la situation droite totale. Certains de ces aspects ont été rangés sous le terme de *mésocardie*.



Dans notre classification, nous groupons sous le vocable de dextrorotation la dextrocardie et la mésocardie, qui correspond aux mêmes règles anatomiques et embryologiques. Entre la dextrorotation et la mésocardie, il n'y a qu'une notion de grandeur, le processus en fait reste le même.

Radiologiquement il existe toute une série de positions intermédiaires, tantôt rangées comme dextrocardies, tantôt comme mésocardies, tantôt

passant inaperçues et classées comme « cœur en goutte » lors d'un examen radiologique hâtif.

Il faut insister sur la très grande fréquence des formes compliquées

L'association à la dextrorotation de malformations cardiaques congénitales les plus diverses doit être considérée comme la règle.

La statistique de Lichtmann porte sur cent soixante et un cas de dextrocardies sans *situs inversus*. Trois cas seulement ont été décrits comme des formes pures et non compliquées.

Toutes les cardiopathies congénitales peuvent se rencontrer : anomalies mineures touchant une valvule ou un pilier, anomalies majeures : C.I.A., C.I.V., ventricule unique, oreillette unique, cœur biloculaire, cœur triloculaire, truncus artériosus, anomalies veineuses, rétrécissements de la voie pulmonaire ou aortique, canal artériel, transpositions vasculaires...

De plus, l'association de malformations d'autres organes est très fréquente. C'est ainsi que l'on peut voir : des malformations squelettiques, des côtes surnuméraires, des fissures sternales, des doigts surnuméraires, une arachnodactylie, des fissures palatines, des becs-de-lièvre, des hernies diaphragmatiques, des hernies ombilicales.

— Il faut insister sur la très grande fréquence des formes compliquées et sur la multiplicité des associations d'anomalies que le génie embryologique réalise avec prédilection sur ce cœur déjà prédisposé. Bien souvent l'autopsie seule révélera le nombre exact de ces malformations. C'est donc dire la difficulté du diagnostic, qui bien souvent péchera par défaut.

ÉTUDE CLINIQUE

Peut-on, avec l'aide de la seule clinique, de la radiologie et de l'électrocardiographie, approcher le diagnostic des dextrorotations et celui des malformations cardiaques surajoutées? Voyons séparément ce que nous apporte chacun de ces examens.

Le diagnostic de DEXTROCARDIE peut être posé cliniquement. Les signes d'appel sont variables, nuls même, lorsque la dextrocardie est isolée. Le plus souvent les signes d'appel sont minimes malgré la multiplicité des malformations surajoutées. La constatation du choc de la pointe et du maximum des bruits du cœur à droite de la ligne médiane orientent le diagnostic clinique, que l'examen radiologique confirme.

Affirmer le caractère congénital de cette dextrocardie est également possible. En cas de dextroversion du cœur, la pointe continue à battre à gauche et l'examen révèle la cause de la translation : agénésie pulmonaire, processus rétractiles médiastinaux, pleuro-pulmonaires, processus liquidiens, déformations thoraciques...

Dans le groupe des dextrocardies congénitales, quels sont les signes qui permettent de distinguer les dextrorotations ? Peu d'arguments fournis par

la seule clinique. La seule chose à retenir est un critère négatif : la constatation d'une hétérotaxie permet à coup sûr d'éliminer la dextrorotation. La clinique seule est donc insuffisante pour porter un diagnostic de dextrorotation en présence d'une dextrocardie.

Apport de la clinique dans le diagnostic des malformations cardiaques surajoutées

Le plus souvent on est en présence d'un tableau clinique évoquant une cardiopathie congénitale complexe.

I) *Les signes d'appel évoquent une cardiopathie congénitale cyanogène*

a) La cyanose. — C'est le signe majeur. Il est pratiquement constant lorsqu'il y a mélange de sang. Son importance est variable, mais pas obligatoirement parallèle à la gravité de la cardiopathie.

On doit apprécier la date de son début. La cyanose est en général très précoce, existant dès la naissance ou les premières semaines de la vie. Elle est persistante. N'apparaissant au début que lors du cri ou de la prise du biberon, elle semble progresser par accès et devient constante.

Elle prédomine à la face, aux lèvres, au cou, mais elle intéresse aussi les extrémités.

Dans certains cas elle se localise à la partie supérieure du corps.

b) A cette cyanose, signe majeur, viennent s'ajouter des signes d'accompagnement :

— L'hippocratisme digital. Il apparaît tôt, dès

le cinquième ou le sixième mois de la vie. Il est même dans certains cas très marqué, avec dilatation des veines des phalanges.

— La soif.

— L'accroupissement, ou « squatting », et ses équivalents, signes de grande valeur et fréquents dans les cardiopathies cyanogènes avec sténose de la voie pulmonaire.

— Les crises paroxystiques et les crises convulsives constituent les dernières manifestations de l'anoxémie. L'apparition de ces troubles signe la gravité du pronostic.

c) La dyspnée est le deuxième signe majeur. Au début elle peut même être le seul signe clinique, apparaissant spontanément ou à l'effort. Elle provoque très tôt la réduction de la capacité physique. Son intensité est variable. Elle semble accompagner la cyanose et ses accès.

d) D'autres signes cliniques ont été décrits :
— Retard du développement staturo-pondéral.
— Troubles digestifs.
— Troubles pulmonaires.

II) *L'examen de ces maladies échappe à toute systématisation*

En fait les signes cliniques n'ont que peu de valeur pour le diagnostic précis. Leur présence et leur intensité est sous la dépendance des associations de malformations, des pressions respectives dans les deux circulations et enfin de l'importance des shunts. De plus, du fait de la dextrocardie, nos foyers habituels d'auscultation sont modifiés.

— L'inspection et la palpation montrent le siège du choc de la pointe refoulé vers le côté droit, tandis que l'auscultation localise le maximum des bruits du cœur à droite de la ligne médiane.

— Il est rare de percevoir un souffle diastolique.

— Le plus souvent c'est un souffle systolique, accompagné ou non d'un thrill. Généralement il a un caractère rude et râpeux. Son siège est variable : 2e - 3e E.I.C. dans nos observations, dans la région mésocardiaque, localisé à un pavillon de sthétoscope ou irradiant en rayon de roue.

La dextrorotation modifiant nos foyers d'auscultation, on ne peut pas lui donner toute la signification qu'on lui porterait en d'autres circonstances. Il semble cependant que la constatation de ce souffle puisse avoir une certaine valeur dans le diagnostic de sténose pulmonaire : dans nos observations, il existe trois fois sur trois.

— Parfois c'est un souffle continu, systolo-diastolique, en tunnel, sous-claviculaire.

— Le deuxième bruit peut être modifié. On peut constater son éclat dans la région de la pointe, ou son abolition à la base.

— Les troubles du rythme sont possibles, à type de dissociation auriculo-ventriculaire, surtout en cas de communication interventriculaire ou de ventricule unique.

— L'examen clinique précise en outre le chiffre de la tension artérielle aux deux bras et la perception des pouls périphériques.

— La polyglobulie, réaction à l'anoxémie, est de constatation fréquente. Son intensité peut être variable : habituellement 6 000 000 à 7 000 000, elle peut atteindre 10 000 000 à 12 000 000.

Parallèlement l'hémoglobine est augmentée, mais ne dépasse que rarement le chiffre de 140 pour cent. Enfin il ne semble pas que le chiffre de la polyglobulie augmente avec le degré de l'anoxémie.

Il n'y a pas de syndrome clinique particulier. Toutes les anomalies peuvent se voir et emprunter les tableaux cliniques les plus divers. La seule particularité clinique à noter est la tolérance parfois excellente de cette affection, malgré les pires associations. Ce point est à noter. Nous y reviendrons en traitant du diagnostic du ventricule unique.

C'est donc dire qu'il n'est pas possible de demander à la seule clinique un diagnostic exact de l'affection. Le tableau clinique réalisé est celui d'une cyanose congénitale, dont l'interprétation demande la mise en œuvre d'examens paracliniques divers.

RADIOLOGIE

L'étude radiologique est de la plus haute importance pour le diagnostic des dextrorotations. Souvent elle confirme aisément un diagnostic de dextrocardie que la clinique avait suspecté. Parfois c'est elle qui révèle, lors d'un examen systématique, que le cœur est à droite.

En fait, le plus souvent, les images radiologiques sont complexes et demandent à être analysées de près.

On peut décrire une image radiologique qui évoque le diagnostic de dextrorotation.

1) Sur le cliché standard en position frontale, il y a une image cardio-vasculaire précise :

— Le bord gauche du cœur, formé par le ventricule gauche (ventricule systémique) et plus postérieurement par l'oreillette gauche, se projette sur le bord gauche du rachis, présentant un contour curviligne assez particulier.

— Le bord droit du cœur, qui est formé par le ventricule droit (ventricule pulmonaire), est plus rectiligne et plus oblique. L'oreillette droite, plus postérieure, n'est pas visible en position frontale.

— La pointe reste formée par le ventricule gauche.

— En scopie, le bord gauche et le bord droit sont animés de mouvements synchrones : ce sont des mouvements ventriculaires.

— Dans le pédicule : la veine cave supérieure est à droite, l'aorte ascendante est antérieure et gauche. Elle se recourbe sur le côté gauche de la colonne vertébrale et elle redescend latéro-vertébrale gauche. Il y a donc un arc aortique plus ou moins individualisé et qui se déroule à gauche. L'artère pulmonaire est par rapport à l'aorte postérieure et droite. Cependant elle n'est que difficilement visible, car elle est noyée dans l'ombre pédiculaire et elle est cachée par l'image de l'aorte qui lui est antérieure. Toutefois ses branches sont visibles, la gauche principalement.

Nous voulons insister sur l'aspect de ce pédicule vasculaire. L'arc aortique à gauche, l'aorte ascendante antérieure et gauche, l'artère pulmonaire postérieure et droite, doivent être considérés comme un aspect normal sur ce cœur en dextro-rotation.

2) En O.A.D. Le cliché montre la pointe formée par le ventricule gauche, qui est antérieur, tandis que le bord postérieur de la masse cardiaque est formé par la région auriculaire droite (oreillette veineuse).

Le pédicule lui aussi est visible. Son bord antérieur est net et saillant, formé par l'aorte ascendante. L'aorte descendante se projette sur le bord antéro-gauche du rachis. Au centre la boucle aortique qui enjambe l'artère pulmonaire gauche. La droite se superpose au rachis.

3) En O.A.G. L'oreillette gauche (oreillette artérielle) correspond au bord gauche du cœur. La

boucle aortique est visible. L'artère pulmonaire gauche croise le rachis et s'épanouit en arrière de lui.

Cette image radiologique a des variantes. En cas de rotation légère de la masse ventriculaire autour du plan sagittal, le bord droit peut apparaître presque symétrique du bord gauche. Découverte au cours d'un examen systématique, une telle image pourrait rappeler l'aspect du « cœur en goutte ». En fait un examen attentif montre que le débord droit est plus ou moins marqué, que le bord droit est animé de mouvements ventriculaires synchrones du bord gauche, et qu'il est enfin possible de reconnaître à droite de la ligne médiane les contractions de la région apexienne. Dans ces cas, l'image radiologique obtenue en frontale est comparable à celle que l'on a sur un cœur en position normale, lorsqu'on l'examine en O.A.G.

Un tel aspect de dextrorotation incomplète a été décrit sous le terme de mésocardie. Cependant, anatomiquement et embryologiquement, il n'existe entre la dextrorotation et la mésocardie qu'une notion de grandeur. C'est pourquoi nous rangeons ces deux appellations sous le terme de dextrorotation.

Des malformations associées peuvent modifier cette image radiologique.

— Les contours cardiaques peuvent être modifiés :

Cardiomégalie : en fait elle n'est que rarement considérable, et cela malgré la multiplicité des malformations associées. Dans nos quatre observations on note : dans un cas, pas de cardiomégalie ; dans

deux cas, cardiomégalie modérée ; dans un cas, cardiomégalie nette.

Hypertrophie ventriculaire droite ou gauche.

La pointe peut être formée par le ventricule droit.

— Les anomalies intéressent le pédicule vasculaire :

Sur les clichés de face, l'ombre de la veine cave supérieure dilatée peut élargir le pédicule.

L'arc aortique double donne des images radiologiques difficiles à interpréter.

La transposition vasculaire est difficile à voir, le pédicule étant étroit et les deux vaisseaux se projetant l'un derrière l'autre. En O.A.G., il s'élargit et montre l'aorte en position postérieure et l'artère pulmonaire en position antérieure : c'est un excellent signe de transposition.

La radiologie précise enfin d'autres points.

L'opacification de l'œsophage précise la situation de l'arc aortique, par rapport à la masse trachéo-œsophagienne.

La vascularisation pulmonaire devra être étudiée, l'hyperclarté des champs pulmonaires pouvant révéler une sténose pulmonaire associée.

Les deux coupoles diaphragmatiques sont plus ou moins modifiées. L'hémidiaphragme droit est plus bas situé que le gauche, ou tout au moins sur le même niveau, en cas de dextrorotation incomplète.

Un transit digestif montrerait les viscères abdominaux à leur place normale.

La radiologie a cependant des limites. Il est difficile par le seul moyen radiologique de faire un

bilan cardiaque complet. Les clichés sont parfois difficiles à interpréter car nos repères d'interprétations radiologiques sont bouleversés. En outre le phénomène de dextrorotation superpose des opacités : opacités ventriculaires, opacités des gros vaisseaux qui sont déplacés de façon telle qu'ils ne sont plus dissociables l'un de l'autre, opacité aortique cachant l'artère pulmonaire.

La radiologie standard a un intérêt : elle visualise mieux l'oreillette gauche et surtout elle dégage le poumon gauche. Ce point est important pour le diagnostic de sténose pulmonaire.

Pour pallier ces lacunes il faudra faire appel aux examens paracliniques : cathétérisme cardiaque, angio-cardiographie, aortographie.

L'ÉLECTROCARDIOGRAMME

Les modifications électrocardiographiques des dextrocardies sont connues depuis longtemps. C'est WALLER, le premier, qui, en 1889, étudia les modifications électriques des dextrocardies. Il montra que le *situs inversus* du cœur se traduisait par l'inversion de l'accident initial sur la première dérivation. Depuis lors de nombreuses études électrocardiographiques sont parues. En réalité, si l'électrocardiogramme du *situs inversus* a été parfaitement décrit, celui des dextrorotations n'est qu'imparfaitement connu.

L'électrocardiogramme contribue au diagnostic de dextrorotation.

Lorsqu'il y a *situs inversus*, l'aspect obtenu par les tracés électrocardiographiques peut également être qualifié d'« image en miroir » : D 1 inversé, D 2 et D 3 intervertis. Cet aspect est pathognomonique, c'est dire l'intérêt de l'électrocardiographie dans le diagnostic des dextrocardies de type *situs inversus*.

A l'opposé, en cas de dextrorotation, du fait qu'il n'y a pas *situs inversus*, les modifications électrocardiographiques ne sont pas typiques.

L'électrocardiographie n'a qu'une valeur indirecte : c'est ainsi par exemple qu'en présence d'une dextrocardie, la constatation d'une onde P positive en D I la classe dans le groupe des dextrorotations, éliminant du même coup le type *situs inversus*. On peut donc formuler comme règle qu'une dextrocardie avec onde P positive en D I est une dextrorotation. Selon H. B. Taussig, l'onde P est toujours positive en D I, même en cas de rotation très accentuée du cœur. D'ailleurs, dans nos observations, l'onde P est toujours positive en D I.

L'électrocardiogramme est difficile à interpréter.

1) **Cela tient à plusieurs raisons :**

— La position droite du cœur. De ce fait, les précordiales droites habituellement utilisées ne sont plus valables.

— Le processus de dextrorotation a modifié la position des cavités cardiaques : le ventricule gauche est devenu antérieur. Cela perturbe les tracés électriques, surtout en précordiales, qui correspondront essentiellement au ventricule gauche.

— Les anomalies associées (congénitales ou acquises) augmentent encore la difficulté en bouleversant les rapports ventriculaires et l'allure des complexes électriques.

2) C'est pourquoi, en présence d'une dextrorotation, il importe d'enregistrer et de lire l'électrocardiogramme en fonction du degré de dextrorotation et de rechercher les précordiales droites extrêmes, V 4 R et V 5 R correspondront à V 1 V 2 d'un sujet normal. A l'inverse, les dérivations standard et unipolaires seront interprétées directement

comme si le malade n'était pas porteur d'une dextrocardie.

Les tracés obtenus dans les dextrorotations ne sont pas caractéristiques comme dans le *situs inversus*.

En présence d'une dextrorotation isolée et non compliquée (fait rarissime), les tracés obtenus montrent le cœur en rotation antihoraire. L'axe électrique, d'après EINTHOWEN, est compris entre + 90 degrés et + 150 degrés. Cet axe doit être considéré comme normal pour ce type de dextrocardie. L'onde P est positive dans les trois dérivations. La déflection principale de QRS est négative en D 1, positive en D 2 D 3. L'onde T est négative ou positive en D 1, positive en D 2, D 3.

Les précordiales sont variables, compte tenu de la situation droite du cœur. L'interprétation est délicate, le mouvement de dextrorotation étant variable d'un cas à l'autre.

Les anomalies associées viennent perturber considérablement les tracés électriques, mais leur traduction n'est pas toujours d'un diagnostic aisé.

1) Dans nos quatre observations, l'électrocardiogramme semblait, à première vue, incohérent.

— Dans un cas (observation n° 1) associant une sténose isthmique, un canal artériel et une hypertension pulmonaire majeure, on a noté des signes de surcharge ventriculaire gauche conventionnelle, parlant tôt en précordiales (V 2, V 3). Cela a fait errer le diagnostic.

— Dans deux autres cas (observations n° 2 et 3), chez des malades cyanosés, avec des signes radiologiques de sténose pulmonaire, on a noté des signes de surcharge ventriculaire gauche conventionnelle (V 2 à V 5).

— Dans tous les cas, cependant, l'électrocardiogramme s'est expliqué.

Dans le premier cas, la surcharge ventriculaire gauche n'était que la traduction des anomalies mitrale et ventriculaire gauche associées.

Dans le second cas, la surcharge ventriculaire gauche était la traduction d'un ventricule unique.

2) Qu'apporte l'électrocardiogramme pour le diagnostic des malformations associées aux dextrorotations ? Beaucoup et peu.

Sur les premiers tracés, on ne peut guère conclure : on se refuse à donner toute leur valeur aux signes électriques et on ne peut croire à une surcharge ventriculaire gauche chez un malade qui présente une sténose pulmonaire.

Cependant l'électrocardiogramme est fidèle. Une fois le bilan angio-cardiographique terminé, on est frappé par le fait que les signes électriques inexpliqués au début correspondent à des lésions réelles.

On ne saurait trop insister sur ce fait que, malgré l'impression première déroutante qu'il laisse, l'électrocardiogramme est cependant fidèle. Les tracés obtenus traduisent les anomalies associées. Cependant, s'ils viennent à l'appui des résultats des investigations paracliniques, ils n'apportent que peu de lumière lors de la première étape du diagnostic.

LE CATHÉTÉRISME DROIT

Le cathétérisme cardiaque a été conçu par FORSSMANN et expérimenté sur lui-même en 1929. En fait ce n'est guère que depuis un peu plus de vingt ans qu'il est devenu une technique d'exploration courante, depuis les travaux de COURNAND et RANGES aux Etats-Unis, de LENÈGRE et MAURICE en France.

Le cathétérisme droit a vu ses indications s'élargir avec les progrès de la technique bien réglée et qui ne comporte que peu ou pas de dangers. Poussé par une veine du pli du coude jusqu'aux capillaires pulmonaires et suivi sous contrôle radioscopique, le cathéter est progressivement retiré et permet, dans les divers étages, une exploration minutieuse, des mesures de pressions et des prélèvements.

On peut ainsi obtenir des renseignements de la plus haute valeur grâce à l'étude des courbes tensionnelles, de la teneur en O_2, du degré des résistances artérielles pulmonaires et du cheminement anormal de la sonde.

Que nous apporte le cathétérisme cardiaque dans le diagnostic des cardiopathies congénitales associées aux dextrorotations ? Notre intention n'est pas de nous livrer à une étude approfondie du

cathétérisme cardiaque. C'est toute la pathologie cardiaque congénitale qu'il nous faudrait passer en revue. Cela déborderait le cadre de la question et nous entraînerait trop loin.

Nous voudrions dans un premier temps montrer en quoi le cathétérisme cardiaque favorise le diagnostic des cardiopathies les plus fréquemment associées aux dextrorotations, chez les quatre malades dont nous présentons les observations.

Dans un second temps, nous verrons dans une étude de synthèse ce que l'on peut attendre du cathétérisme cardiaque et quelles sont ses limites. Soulignons dès maintenant que si le cathétérisme cardiaque confirme ou oriente un diagnostic, s'il nous aide à mieux comprendre la physiopathologie des malformations associées, en un mot s'il est un examen indispensable, il peut cependant égarer le clinicien et devra toujours être confronté avec les données cliniques, les autres examens paracliniques, et souvent même être complété par un deuxième cathétérisme.

Étude analytique

Quel a été l'apport du cathétérisme cardiaque dans les quatre observations que nous présentons ?

1) Le cathétérisme cardiaque a confirmé le diagnostic de dextrorotation. Le trajet de la sonde, suivi sous scopie, visualise les veines caves supérieure et inférieure à droite et l'oreillette droite à sa place normale. Le cathétérisme a donc confirmé l'un des critères que nous retenons en cas de dextrorotation.

2) Le diagnostic de canal artériel est avant tout un diagnostic clinique, que le cathétérisme confirme

aisément en montrant le passage du cathéter dans l'aorte descendante, immédiatement avant l'origine de la branche gauche de l'artère pulmonaire. En fait, sur ce cœur en dextrorotation, ce peut être un diagnostic parfois difficile. Dans le cas de notre observation n° 1, il n'a pas été fait lors du premier cathétérisme. En outre, actuellement, on tend de plus en plus à modifier la conception classique du cathétérisme droit dans le diagnostic du canal artériel. Tous les aspects de la sonde, classiquement décrits, tendent à perdre de leur intérêt en faveur des images données par l'angio-cardiographie ou par l'aortographie qui permettent de différencier avec certitude le canal artériel d'avec une fistule aorto-pulmonaire ou d'une aorte à cheval, et précisent son siège, sa taille, sa longueur et son calibre.

3) Le diagnostic de sténose de l'isthme de l'aorte a été fait dans notre observation n° 1 par le seul cathétérisme droit, grâce à la mesure des pressions sus- et sous-stricturales. Il n'a cependant été possible que grâce à l'existence d'un canal artériel. Il aurait pu l'être également s'il y avait eu un shunt (C.I.A., C.I.V.).

4) Le diagnostic de sténose pulmonaire reste un diagnostic très difficile en soi. Dans nos observations, il serait facilement passé inaperçu au premier cathétérisme. Il a été bien mis en évidence sur l'angio-cardiographie et lors du deuxième cathétérisme.

5) La transposition de l'artère pulmonaire n'a pas été évoquée au premier cathétérisme dans notre observation n° 4. Elle n'a été mise en évidence

que lors d'une deuxième exploration suivant une première angio-cardiographie.

6) Le diagnostic de veine cave supérieure gauche a pu être porté par le seul cathétérisme dans notre observation n° 2.

7) La communication inter-auriculaire a pu être suspectée trois fois. Cependant, si l'étude du trajet du cathéter montre le passage dans l'oreillette gauche, ou si l'on prouve l'existence d'un shunt G.-D. par l'étude de la différence de saturation des prélèvements V.C.S.-O.D., le cathétérisme ne précise pas le type anatomique de la C.I.A., sa taille et l'état du plancher auriculo-ventriculaire.

8) Les anomalies de cloisonnement ventriculaires sont très difficiles à diagnostiquer par le seul cathétérisme. Si, par l'étude des pressions et de la teneur en O_2 des divers échantillons, il est possible de démontrer le shunt, il est impossible par le seul cathétérisme de différencier une communication interventriculaire large d'avec un ventricule unique.

Étude synthétique

Qu'apporte le cathétérisme cardiaque ? Beaucoup et peu.

1) Le cathétérisme cardiaque est un élément important du diagnostic. Il permet l'étude hémodynamique des malformations associées. Il est le premier temps d'une angio-cardiographie.

2) Il se heurte à certaines difficultés techniques. Difficulté de penser qu'on est dans l'oreillette gauche, alors qu'on se croit dans l'oreillette droite.

Difficulté de cathétériser l'artère pulmonaire (ce qui n'a pu être fait deux fois sur quatre dans nos observations).

3) Le cathétérisme cardiaque est toujours incomplet. Bon nombre de malformations ne peuvent être diagnostiquées avec certitude par le seul cathétérisme. De plus certaines malformations échappent totalement à son investigation. Le cathétérisme des cavités droites est donc un apport insuffisant dans l'étude des associations lésionnelles.

4) Il a enfin des limites. S'il apporte des éléments de détail aux diagnostics de V.C.S. gauche, de C.I.A. et de canal artériel, il ne fait que suggérer le diagnostic de sténose pulmonaire et ne peut faire la différence entre une large C.I.V. et un ventricule unique.

En conclusion :

Le cathétérisme cardiaque ne peut donner une vue d'ensemble des malformations cardiaques associées aux dextrorotations. Il doit toujours être complété par une angio-cardiographie.

A ce sujet, un point est à souligner : le cathétérisme cardiaque peut prendre une très grande valeur si on a soin de le refaire après une angio-cardiographie. Grâce à cela, dans trois observations, on pu cathétériser une artère pulmonaire sténosée ou transposée, un canal artériel et l'aorte par l'artère pulmonaire. Il pourrait être intéressant, dans le cas des dextrorotations, pour faire un bilan des anomalies associées, de pratiquer un deuxième cathétérisme cardiaque, après une angio-cardiographie globale. Ce serait en quelque sorte faire un cathétérisme dirigé.

L'ANGIO-CARDIOGRAPHIE

Radiographie de contraste du cœur, l'angio-cardiographie a vu dans ces dernières années ses indications s'élargir du fait de l'amélioration considérable de sa technique et de la découverte de produits radio-opaques miscibles au sang et de mieux en mieux tolérés.

Si le principe de l'angio-cardiographie est connu depuis plus de vingt ans, elle n'est devenue de pratique courante que depuis peu. C'est elle cependant qui représente la clé de voûte du diagnostic des malformations cardiaques associées à la dextrorotation. En précisant la position et les rapports des cavités, la direction des shunts et leur importance, les anomalies vasculaires, elle permet d'avoir une vue d'ensemble de ces malformations. C'est donc un examen indispensable. De plus, en association avec le cathétérisme cardiaque, elle permet d'affirmer sans conteste les lésions, de les localiser avec précision et d'étudier leurs conséquences hémodynamiques. Bref c'est elle qui permet de poser le diagnostic et l'indication ou la contre-indication opératoire.

Dans le cas de dextrorotation, l'angio-cardiographie est un élément indispensable. Sans entrer dans sa technique, soulignons la nécessité de faire soit

une angiographie dans la cavité cathétérisée, soit des angiographies itératives étagées. Les clichés doivent être pris sous les incidences face et profil. Elle doit enfin être complétée par une aortographie.

Dans un premier temps, nous allons reprendre nos observations et voir quels sont les diagnostics que l'angio-cardiographie nous a permis de poser. Dans un second temps, nous essaierons de voir dans une étude de synthèse ce qui se dégage de l'angio-cardiographie, mais aussi quelles sont ses limites.

Étude analytique

Quel est l'apport de l'angio-cardiographie dans les quatre observations que nous présentons.

1) Le diagnostic de dextrorotation a été affirmé dans les quatre cas, que la clinique, la radiologie et l'électrocardiogramme avaient permis de suspecter. Sur ces clichés, nous retiendrons deux critères pour le diagnostic de dextrorotation :

— L'oreillette droite (pulmonaire) est à sa place, comme le démontre l'angio-cardiographie, après cathétérisme. L'oreillette gauche forme le bord gauche du cœur.

— L'arc aortique se développe à gauche.

2) Dans l'observation n° 1, l'angio-cardiographie dans l'infundibulum pulmonaire a permis de confirmer le diagnostic de canal artériel, naissant avant l'origine de l'artère pulmonaire gauche et implanté en aval d'une sténose de l'isthme de l'aorte.

Elle nous montre un temps d'arrêt du liquide de contraste dans le ventricule droit et une dilatation en œuf du tronc de l'artère pulmonaire, cela surtout visible sur les clichés de profil.

Elle nous révèle une anomalie ventriculaire gauche : ventricule gauche à petite cavité et à grosse paroi hypertrophiée.

3) Dans les trois autres observations :

— Trois fois l'angio-cardiographie fait le diagnostic de communication inter-auriculaire, que le cathétérisme avait suspecté. Elle en a précisé le type, la taille, ainsi que l'état du plancher auriculo-ventriculaire. Dès les premiers clichés, le liquide de contraste opacifie l'oreillette droite et immédiatement, après l'oreillette gauche, visualise entre ces deux cavités une image très particulière que l'on décrit comme « image en col de cygne ».

— Un cas de communication interventriculaire (observation n° 4) a pu être différencié d'avec un ventricule unique. L'image obtenue a été celle de deux ventricules séparés par une petite cloison musculaire en bas. Cette image n'est réellement visible que sur les clichés de face.

— Deux cas de ventricule unique ont pu être affirmés par l'angio-cardiographie : après opacification de l'oreillette droite (et de la gauche, s'il y a C.I.A.), une cavité ventriculaire se remplit. A partir de cette seule cavité, l'aorte et l'artère pulmonaire s'opacifient simultanément et il est possible de voir sur certains clichés l'image des deux vaisseaux bien opacifiés et de la cavité ventriculaire qui est en diastole. Dans un cas, l'angio-cardiographie a permis de préciser que sur ce ventricule unique débouchent deux orifices auriculo-ventriculaires distincts.

— Le diagnostic de sténose pulmonaire a été fait dans les trois cas, avec plus de netteté que par le seul cathétérisme. Observation n° 4, sténose pul-

monaire valvulaire et infundibulaire. Dans les deux autres observations, sténose valvulaire avec image de dilatation ovoïde, post-stricturale du tronc de l'artère pulmonaire.

Il est cependant difficile de voir l'origine de l'artère pulmonaire, surtout en cas de ventricule unique ou de large C.I.V. Parfois cependant sur les clichés de profil on pourra distinguer l'origine de l'artère pulmonaire.

— Un cas de transposition vasculaire a été mis en évidence par l'angio-cardiographie. Sur les clichés de face, l'origine de l'aorte se voit à droite, celle de l'artère pulmonaire à gauche, et sur les clichés de profil les deux vaisseaux sont en position respectivement inverse : artère pulmonaire antérieure, aorte postérieure.

Étude synthétique

L'angio-cardiographie, chez nos quatre malades, a permis de dresser une longue liste de malformations congénitales dont nous n'avons retenu que les principales. Que faut-il retenir de l'angio-cardiographie ?

1) L'allure très particulière de la communication inter-auriculaire. Le processus de dextrorotation visualise mieux l'oreillette gauche : l'image en col de cygne du shunt inter-auriculaire. C'est un aspect très particulier qui se voit en cas de dextrorotation.

2) Le septum interventriculaire est lui aussi bien mis en évidence du fait de la rotation de la masse ventriculaire. Cependant, dans certains cas, du fait de la superposition des opacités, il est difficile de

faire la différence entre une large C.I.V. et un ventricule unique. C'est là que le cathétérisme gauche avec aortographie rétrograde lèvera les doutes.

3) Le ventricule unique donne de remarquables images. C'est lui aussi un diagnostic qui est rendu facile par la dextrorotation.

4) Facilité du diagnostic de rétrécissement de la voie pulmonaire.

5) Le problème de la position des gros vaisseaux. Dans nos quatre observations, l'arc aortique est à gauche quatre fois et trois fois l'aorte est antérieure et gauche, l'artère pulmonaire postérieure et droite. Contrairement aux données classiques, il semble qu'il faille considérer cette situation respective des deux vaisseaux comme normale. Sur un cœur en position normale la transposition se définit par la situation antérieure de l'aorte et postérieure de l'artère pulmonaire, ou tout au moins par l'origine de l'un des deux vaisseaux à partir d'un ventricule qui n'est pas normalement destiné à l'alimenter. Or en cas de dextrorotation, la masse ventriculaire a effectué une rotation dextrogyre autour de l'axe longitudinal et sagittal du corps, qui correspond approximativement à l'axe du pédicule. Le ventricule gauche, systémique, est devenu antérieur tandis que le ventricule droit, pulmonaire, est postérieur ; à telle enseigne que l'aorte est antérieure et gauche et l'artère pulmonaire postérieure et droite. Ces rapports, qui seraient considérés comme inversés sur un cœur en place, sont en fait des rapports « normaux » sur un cœur en dextrorotation. C'est là un point important sur lequel nous avons cru devoir insister.

6) L'angio-cardiographie a cependant des limites. Les clichés sont parfois difficiles à lire :

— D'une part la présence d'un shunt peut bouleverser complètement l'ordre et la vitesse d'opacification des cavités ;

— D'autre part la dextrorotation vient parfois rendre encore plus difficile la lecture des images : les repères radiologiques habituels sont modifiés, les images ventriculaires peuvent se superposer, surtout en cas de dextrorotation incomplète. Les éléments du pédicule sont difficiles à dissocier. En effet, si l'angio-cardiographie fait le diagnostic de la position des gros vaisseaux, elle n'en montre pas avec certitude les origines. (Deux orifices séparés ou truncus ?)

— C'est donc dire qu'il faut recourir à d'autres techniques complémentaires :

Deuxième cathérisme droit qui, venant après une angio-cardiographie, constitue un cathétérisme dirigé.

Cathétérisme du cœur gauche, par voie artérielle rétrograde et angio-cardiographie dans le ventricule gauche ou, à défaut, une aortographie.

L'EXPLORATION GAUCHE

L'exploration des cavités gauches est actuellement entrée dans la pratique courante. Sa technique a été mise au point et l'exploration s'effectue par cathétérisme artériel rétrograde, à partir d'une artère périphérique, l'artère fémorale le plus souvent.

Comme lors de l'exploration droite, la sonde suivie sous scopie explore le cœur gauche et la voie aortique, et permet de noter des pressions et de prélever des échantillons de sang.

L'opacification peut se faire soit directement dans le ventricule gauche, soit dans l'aorte, c'est alors une aortographie.

Dans notre observation n° 1 l'aorte a pu être cathétérisée à partir du cœur droit, par l'intermédiaire d'un canal artériel. Le diagnostic de sténose isthmique a pu ainsi être posé sur la constatation de deux courbes de pressions différentes, la pression abdominale étant plus basse.

Notons au passage que le canal artériel (comme dans l'observation n° 1) peut parfaitement être cathétérisé par voie artérielle rétrograde.

Dans les observations que nous présentons, l'aortographie a permis de préciser certains diagnostics :

— Chaque fois la dextrorotation a pu être confirmée, l'arc aortique se développant à gauche.

— La parfaite imprégnation de l'aorte a permis, dans les observations 2 et 3, d'éliminer un canal artériel et une communication aorto-pulmonaire.

— L'aortographie dans chaque cas a permis de résoudre le problème de l'origine des gros vaisseaux. Dans les observations 2 et 3, l'aortographie montre l'orifice aortique autonome. Il est situé à gauche sur les clichés de face, en position antérieure sur les clichés de profil. Ceci a permis d'éliminer un truncus.

— Un diagnostic d'insuffisance aortique a pu être posé (observation n° 2).

— Dans deux cas, on a pu voir l'origine des coronaires.

— Enfin l'aortographie a montré de remarquables images de circulation bronchique de suppléance.

DIAGNOSTIC DE LA DEXTROROTATION

A propos de quatre observations, nous avons fait une étude analytique des divers éléments du diagnostic de dextrorotation. Nous allons maintenant les reprendre dans une étude de synthèse et essayer d'individualiser un syndrome de dextrorotation.

Beaucoup d'auteurs, dans leurs publications, se contentent d'employer le terme générique de « DEXTROCARDIE » ou de « MÉSOCARDIE », groupant ainsi divers processus sous le même vocable. La plupart font la différence entre le *situs inversus* et la dextrocardie isolée, mais bien peu distinguent la dextrocardie isolée avec inversion des cavités cardiaques et la dextrocardie par dextrorotation.

C'est pourquoi nous pensons qu'il convient de reprendre ces notions et de montrer dans un chapitre d'ensemble :

— Que la dextrorotation s'individualise dans le groupe des dextrocardies ;

— Que l'on peut facilement en approcher son diagnostic.

La dextrorotation constitue une entité anatomo-clinique

Elle s'individualise dans le cadre des dextrocardies par un certain nombre de critères :

1) *Critères embryologiques :*

Rotation dextrogyre du bourgeon cardiaque à une époque où déjà sont distribuées les cavités cardiaques.

2) *Critères anatomiques :*

— Rotation de la masse ventriculaire autour du plan longitudinal et sagittal du corps. C'est le *situs sagittalis* dont parle Soulié. L'apex vient alors en situation droite plus ou moins nette et le ventricule systémique est antérieur.

— L'oreillette droite et la veine cave supérieure sont à leur place normale.

— Arc aortique développé à gauche.

— Rapports très particuliers du pédicule vasculaire : position antérieure et gauche de l'aorte, postérieure et droite de l'artère pulmonaire. Ces positions respectives doivent être considérées comme normales, compte tenu du processus de dextrorotation.

3) *Critères cliniques :*

Dextrocardie sans image en miroir, mais de règle compliquée par les pires associations de malformations cardiaques congénitales, qui sont souvent paradoxalement bien supportées.

4) Nous avons cru devoir rattacher aux dextrorotations les observations qui ont été rapportées et décrites sous le terme de « mésocardie ». Le

processus embryologique et les critères anatomiques sont les mêmes. Entre la mésocardie et la dextrorotation il n'y a qu'une notion de grandeur. Cliniquement nous parlerons de dextrorotation complète et de dextrorotation incomplète.

On peut facilement porter le diagnostic de dextrorotation

Dès la première étape du bilan cardio-vasculaire, on trouve un certain nombre de signes dont le groupement symptomatique permet d'individualiser un syndrome de dextrorotation.

1) *Cliniquement :*

On est en présence d'un tableau de dextrocardie plus ou moins nette, sans hétérotaxie et souvent associée à un cortège symptomatique évoquant une cardiopathie congénitale complexe.

2) *Radiologiquement :*

— Aspect assez particulier en cas de dextrorotation nette, pouvant parfois faire rapidement suspecter le diagnostic.

Image plus ou moins typique de dextrocardie, avec un cœur qui n'est souvent que modérément augmenté de volume. L'arc aortique se développe à gauche. Le pédicule est étroit de face et difficile à analyser. En O.A.D. il s'élargit et se montre formé par l'aorte en avant, l'artère pulmonaire en arrière.

— Cette image est variable en fonction du degré de la dextrorotation. En cas de dextrorotation incomplète, deux signes prennent une grande valeur : l'arc aortique se développe à gauche ; le bord droit

et le bord gauche de la masse ventriculaire sont animés de mouvements synchrones de type ventriculaire. En somme on obtient en frontale l'image que l'on aurait en O.A.G. si le cœur était en place normale.

3) L'électrocardiogramme, bien que difficile à interpréter, vient confirmer le diagnostic en montrant l'onde P positive en D 1, preuve de la non-inversion des cavités.

4) Au cours des examens complémentaires, on confirmera le diagnostic porté cliniquement. Le cathétérisme cardiaque et l'angio-cardiographie viendront montrer l'oreillette droite à sa place, ainsi que la veine cave, la distribution normale des cavités cardiaques, avec la position antérieure du ventricule systémique. L'arc aortique, enfin, à gauche.

5) Si nous reprenons nos observations, nous pouvons constater que le diagnostic de dextrorotation a chaque fois été porté, ou du moins suspecté, avant même le premier cathétérisme cardiaque.

Il n'y a que peu de diagnostics différentiels

1) Le syndrome de dextroversion du cœur, de Vaquez et Donzelot. Ce n'est pas une dextrocardie congénitale. Le cœur a été refoulé, comme par un phénomène de translation. Dans ces cas, la pointe continue à battre à gauche et l'examen précise le mécanisme en cause : agénésie pulmonaire, brides, processus rétractiles, processus médiastinaux ou pleuro-pulmonaires. En fait le diagnostic ne se pose que peu.

2) La dextrocardie avec *situs inversus* est également d'un diagnostic facile : il y a image en miroir du cœur et une hétérotaxie plus ou moins totale, ces deux critères étant absents dans les dextrorotations.

3) La dextrocardie isolée avec image en miroir des cavités cardiaques (*situs inversus cordis*, selon SOULIÉ).

A première vue, c'est là un diagnostic difficile. En fait, si la dextrocardie est isolée (comme dans la dextrorotation), il y a cependant l'inversion des cavités cardiaques qui va se traduire par l'inversion de l'onde P en D 1 sur les tracés électriques. Cette image en miroir de l'électrocardiogramme est absente en cas de dextrorotation. Dans la dextroration (et quel que soit son degré) l'onde P est toujours positive en D 1.

4) En cas de dextrorotation incomplète, une image peut prêter à confusion. Lors d'un examen systématique, certaines dextrorotations incomplètes peuvent être classées comme « cœur en goutte ». En fait un examen attentif montrerait que le bord droit de la masse ventriculaire est animé de mouvements synchrones de ceux du bord gauche et de type ventriculaire.

MALFORMATIONS ASSOCIÉES AUX DEXTROROTATIONS

L'intérêt pratique de l'étude des dextrorotations tient avant tout à l'association de malformations cardiaques congénitales diverses. Ces associations posent des problèmes du plus haut intérêt, non seulement au point de vue nosologique, à une époque où nous savons mieux explorer le cœur, mais surtout au point de vue pratique, car de leur diagnostic précis peuvent dépendre le geste thérapeutique et l'indication chirurgicale.

L'association de malformations est la règle

Il est possible de poser comme principe que sur une dextrorotation l'association de malformations cardiaques congénitales, même minimes, est la règle.

Cette notion est déjà vieille. Dans le dictionnaire Dechambre, en 1875, Larcher, au chapitre *Dexiocardie*, note : « Ou bien le cœur est normalement conformé, ou bien il offre en même temps l'exemple de quelque anomalie de sa conformation ».

Actuellement cette notion semble admise par la majorité des auteurs.

Certes les statistiques, en matière de cardiopathies congénitales, sont faussées car de nombreux cas sont bien tolérés et échappent ainsi à toute observation. Il n'en reste pas moins qu'il est rarissime de voir citer un cas de dextrorotation (et non pas de *situs inversus*) sans malformations surajoutées.

La statistique de LICHTMANN porte sur cent soixante et un cas de dextrocardies isolées, sans *situs inversus*. Trois cas seulement ont été décrits comme des formes pures et non compliquées.

CLERC et BOBRIE trouvent seize associations de malformations cardiaques congénitales sur dix-huit cas.

Dans sa statistique, M. ABBOTT publie dix-huit cas de dextrocardies, tous compliqués.

De l'étude et de la comparaison des diverses statistiques, avec toutes les réserves qui doivent être faites, il résulte que dans le groupe des dextrocardies, la dextrocardie avec *situs inversus totalis* est compliquée une fois sur deux, tandis que la complication est la règle dans le *situs inversus cordis* et le *situs sagittalis*.

Cette association constante à des malformations congénitales diverses est, notons-le une fois encore, une des caractéristiques de la dextrorotation.

NATURE DES MALFORMATIONS ASSOCIÉES

1) *Ces malformations touchent essentiellement le système cardio-vasculaire.*

— LAUBRY et PEZZI notent la grande prépondérance de l'atteinte du cœur droit, du septum et de l'artère pulmonaire.

— La statistique de M. Abbott porte sur dix-huit cas. On note :

12 C.I.A.
14 C.I.V.
9 canaux artériels.
1 dilatation de l'artère pulmonaire.
7 rétrécissements de l'artère pulmonaire.
10 dilatations aortiques.
1 hypoplasie de l'aorte.
1 dextroposition aortique.

— Dans la littérature, de nombreuses observations et de nombreuses statistiques permettent de dresser une longue liste de malformations cardiaques associées.

Anomalies veineuses : abouchement des veines pulmonaires à la veine cave supérieure. Veines hépatiques s'ouvrant directement dans l'oreillette droite. Veine cave supérieure gauche.

Transpositions vasculaires complètes, partielles ou corrigées.

Persistance du canal artériel.
Sténose de l'isthme de l'aorte.
Arc aortique double.
Rétrécissements de la voie pulmonaire.
Absence d'artère pulmonaire.
C.I.A.
C.I.V.
Cœur biloculaire.
Cœur triloculaire.
Ventricule unique.
Anomalies valvulaires.
Truncus artériosus...

— Parfois ces anomalies peuvent se grouper en

tableau évoquant des entités cliniques bien nettes :
Complexe d'Eisenmenger.
Tétralogie de Fallot.
Syndrome de Lutembacher...

2) *Il existe de nombreuses malformations extra-circulatoires :*

Si l'on en croit les statistiques, l'association de malformations extracirculatoires est beaucoup plus fréquente avec la dextrocardie qu'avec les autres malformations cardiaques congénitales.

Ces malformations sont variées : déformations squelettiques, surtout thoraciques, côtes surnuméraires, fissures sternales, doigts surnuméraires, malformations métacarpiennes, arachnodactylie, fissure palatine, bec-de-lièvre, anomalies viscérales, pulmonaires, bronchiques, etc.

Si nous reprenons nos observations : dans l'observation n° 1 on relève dans les antécédents une opération dans les premiers jours de la vie pour une hernie ombilicale, type fœtal ; dans l'observation n° 4, une déformation thoracique surtout marquée à droite du sternum.

— Cette liste de malformations associées, circulatoires et extracirculatoires, est longue. Elle nous amène à passer en revue la presque totalité de la pathologie cardiaque congénitale. Tout a été décrit. Cependant dans l'étude des statistiques on est gêné par ce fait que les auteurs ne font que mal la distinction entre la dextrorotation et les autres dextrocardies. Voyons donc, en reprenant nos observations de dextrorotations, quelles sont les malformations que nous avons rencontrées, leur fréquence respective et quelles en sont les particularités cliniques et diagnostiques.

LEURS PARTICULARITÉS CLINIQUES

1) *D'après nos observations*, voici les principales malformations cardiaques congénitales que nous avons rencontrées :

Veine cave supérieure gauche	1 cas
C.I.A.	3 —
C.I.V.	1 —
Ventricule unique	2 —
Anomalie mitrale	1 —
Artère pulmonaire antérieure	1 —
Sténose pulmonaire valvulaire	3 —
Sténose pulmonaire valvulaire et infundibulaire	1 —
Sténose de l'isthme aortique	1 —
Canal artériel	1 —
Insuffisance aortique	1 —
Hypoplasie ventriculaire gauche	1 —
Soit un total de	17 malformations pour quatre malades.

La statistique de M. ABBOTT que nous citons plus haut porte sur dix-huit malades et totalise cinquante-cinq malformations.

De là découle la première particularité clinique : Sur un cœur en dextrorotation les malformations cardiaques associées sont multiples et variées. Toutes les malformations peuvent se voir et toutes les associations de malformations entre elles peuvent se rencontrer.

2) *Deuxième particularité clinique*, paradoxe clinique même, c'est la notion de tolérance de ces associations. Dans nos quatre observations, la cardiomégalie n'est nette que dans un cas. Dans l'ob-

servation n° 2 l'affection a été découverte par hasard chez un homme de trente-neuf ans qui présentait une tumeur cérébrale. Jusqu'alors cet homme, qui est un cultivateur, avait parfaitement supporté sa cardiopathie et paradoxalement c'est chez lui que l'on peut voir les pires associations de malformations cardiaques.

Les deux cas les mieux tolérés semblent être les cas n° 2 et n° 3. Ces observations sont comparables : deux adultes (trente-deux et trente-neuf ans), chez lesquels on a découvert un ventricule unique. Cette notion de relative tolérance du ventricule unique nous semble devoir être soulignée.

3) *Troisième particularité*, c'est la notion de fréquence.

— Selon Laubry et Pezzi il y a une grande prédominance des malformations touchant le septum et la voie pulmonaire.

— Selon H. B. Taussig et Mannheimer, et également confirmé par Soulié, la tétrade de Fallot serait l'anomalie la plus fréquente.

— D'après nos quatre observations, nous tenons à insister sur les anomalies de cloisonnements : C.I.A., C.I.V. et au maximum le ventricule unique. Fréquence également des rétrécissements de la voie pulmonaire.

Leur diagnostic

Si faire le diagnostic de dextrorotation est facile, faire le bilan exact des malformations cardiaques surjoutées se heurte à de nombreuses difficultés.

1) *Le phénomène de dextrorotation modifie complètement les données du diagnostic.*

Si nous reprenons nos observations, nous cons-

tatons que, paradoxalement, dans l'observation n° 1 le diagnostic n'a pas été fait au premier abord comme il aurait dû l'être (C.A. et R.I.A.), alors que des diagnostics difficiles, comme ceux de sténose pulmonaire ou de ventricule unique, ont été rapidement portés. Enfin les C.I.A., l'insuffisance aortique et la veine cave supérieure gauche n'ont pas été diagnostiquées, alors que ce sont des diagnostics classiques à poser sur un cœur en situation normale.

Cela nous amène à conclure que :

— Certains diagnostics sont inchangés par le processus de dextrorotation.

— La dextrorotation facilite certains diagnostics : elle dégage bien le poumon et ne modifie pas sa vascularisation. Le diagnostic de sténose pulmonaire semble facilité. On voit mieux l'oreillette gauche avec, sur l'angio-cardiographie, l'image si particulière « en col de cygne ». On voit mieux la circulation bronchique. Le septum interventriculaire est bien vu. Enfin l'angio-ardiographie donne de remarquables images de ventricule unique.

— La dextrorotation rend difficiles certains diagnostics.

Cliniquement : nos foyers d'auscultation sont modifiés et on hésite à donner au gros souffle systolique, que l'on entend, la valeur qu'on lui donnerait habituellement.

Radiologiquement : nos repères d'interprétation des clichés sont modifiés. Le pédicule est difficile à voir, car l'aorte cache l'artère pulmonaire. Une absence d'arc moyen ne signifie pas obligatoirement sténose pulmonaire.

L'électrocardiogramme lui-même est déconcertant. Il est cependant fidèle, mais ne peut aider au diagnostic lors de sa première lecture.

2) *Certains diagnostics peuvent cependant être rapidement suspectés.*

— Le diagnostic de sténose pulmonaire a été fait dans chaque cas. Cela se comprend car le processus de dextrorotation ne change pas la vascularisation pulmonaire.

— Le diagnostic de ventricule unique a lui aussi été évoqué : la cyanose, la tolérance, la notion de fréquence, les images électrocardiographiques, tout cela amène au diagnostic, à tel point que l'on pourrait formuler « sur une dextrorotation, une cyanose, une hypovascularisation pulmonaire et une surcharge ventriculaire gauche traduisent un ventricule unique avec sténose pulmonaire ».

3) *Nécessité des examens complémentaires.*

Si l'on fait exception pour la sténose pulmonaire et pour le ventricule unique, il est difficile d'approcher par la seule clinique le diagnostic exact des malformations cardiaques surajoutées. C'est dire toute l'importance des examens complémentaires :

— Cathétérisme cardiaque, avec étude du trajet de la sonde, des pressions et des prélèvements. Le cathétérisme cardiaque se heurte cependant à des difficultés. Il a aussi des limites et ne peut donner une vue d'ensemble des malformations associées.

— L'angio-cardiographie dans les cavités cathétérisées offre un double avantage : elle visualise les malformations et peut être suivie d'une seconde exploration réalisant ainsi un cathétérisme dirigé.

— L'aortographie enfin vient compléter le diagnostic.

4) *Il faut insister* en terminant sur la difficulté que l'on a pour établir, chez un même malade, la liste complète des malformations associées.

Bien souvent chez ces malades se trouvent réalisées les pires associations de malformations, dont la complexité est telle que, tous les examens complémentaires faits, on ne peut pas toujours les analyser complètement. Dans certains cas même, ce n'est que la vérification anatomique qui en établira la liste exacte. Le plus souvent le diagnostic pèche par défaut et cela, dernier paradoxe, contraste avec la tolérance clinique relativement bonne et les signes radiologiques parfois minimes.

CONCLUSIONS

1) La dextrorotation constitue une entité anatomo-clinique particulière

a) *Elle s'oppose aux dextrocardies du type* situs inversus.

— Embryologiquement : processus de rotation dextrogyre, à la cinquième ou sixième semaine de la vie embryonnaire après la distribution des cavités cardiaques.

— Anatomiquement :

Position antérieure du ventricule gauche, postérieure et supérieure du ventricule droit ;

Oreillette droite et veines caves à leur place ;

Arc aortique développé à gauche.

b) *Il est possible d'en approcher son diagnostic*, sur la constatation d'une dextrocardie plus ou moins nette, d'un arc aortique à gauche et en scopie l'image des bords droit et gauche de la

masse cardiaque animés de battements synchrones de type ventriculaire.

2) Elle est de règle associée a des malformations congénitales

a) *Ces malformations sont diverses et variées.*

Toutes les associations peuvent se voir et certaines sont paradoxalement bien supportées.

b) *La transposition vasculaire.*

Sa conception nous semble devoir éte révisée, en cas de dextrorotation. La rotation de la masse ventriculaire à amené le ventricule systémique en position antérieure. Nous décrivons donc comme « normale » la position antérieure et gauche de l'aorte, postérieure et droite de l'artère pulmonaire, positions respectives qui feraient parler de transposition sur un cœur en position normale.

3) Difficulté d'un bilan exact

a) *Certains diagnostics peuvent être suspectés cliniquement.*

D'après nos observations, c'est le cas du ventricule unique, qui a chaque fois été suspecté sur la notion de fréquence, de cyanose, de relative tolérance, et sur les signes de surcharge ventriculaire gauche. Tous ces signes traduisaient un ventricule unique avec sténose pulmonaire.

b) *Les examens complémentaires sont nécessaires le plus souvent.*

— Le cathétérisme cardiaque est à lui seul insuffisant.

— Il doit être complété par une angio-cardiographie et par une aortographie. En cas de dextro-rotation, ces examens nous permettent de voir l'allure très particulière de l'image en « col de cygne » de la C.I.A., le septum interventriculaire et de remarquables images de ventricule unique.

Vu :
Le Président de thèse,
MÉRIEL.

Vu :
Le Doyen,
LAZORTHES.

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse, le 18 mars 1963
Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
DOTTIN.

BIBLIOGRAPHIE

ABBOTT M. — Atlas of congenital cardiac diseases. — *Amer. Heart Assoc.,* New York, 1936.

ALZAMORA CASTRO V. — Dextrocardias. Estudio electrocardiografico. — *Gac. Med. de Lima,* 2-18-1945.

ARCILLA R. D., GASUL B. M. — Congenital dextrocardia . clinical, roentgenologic, electrocardiographic, angiocardiographic, catheterisation and autopsy of forty cases. In *Excerpta Medica,* 2784, sept. 1960.

AUDUMARÈS M. — A propos de deux cas de dextrocardies congénitales, l'une isolée, l'autre avec situs inversus complet. — Thèse Paris, 1948.

AUGEY. — Dextrocardie congénitale sans inversion viscérale. Thèse Toulouse, 1918-1919.

BAUER D., ASTBURY E. C. — Congenital cardiac diseases : bibliography of the one thousand cases analysed in Maude Abbotts' atlas. — *Amer. Heart Journ.,* 27-688-1944.

BEAUJEU (DE) J., BENMUSSA A. — Deux cas de dextrocardie isolée. — *Arch. Mal. Cœur,* 32-141-1939.

BENDER F., HILGENBERG F., JUNGEHÜLSING G. — Dextrocardia with transposition of the pulmonary veins in partial agenesis of the lungs. — *Kreisl. Forsch.,* 1957.

BERNADET P. — Notre opinion actuelle sur le cathétérisme cardiaque après mille explorations du cœur droit. Apport du cathétérisme des cavités gauches et de l'angiographie sélective. — Thèse Toulouse, 1961.

BERRI G., HACTOR MACCHI. — Dextrocardias y levocardias. — Buenos Aires, 1957.

BLANCQUAERT A., UYTENHOVE Ph., DE VOS L. — Un cas de cœur biloculaire avec dextrocardie. — *Acta Cariol.*, Bruxelles, 1957.

BOUNHOURE J. P. — Contribution à l'étude des communications interventriculaires. — Thèse Toulouse, 1961.

CALAZEL P. — Du cathétérisme veineux du cœur droit. — Thèse Toulouse, 1951.

CALAZEL P., BOLLINELLI R., CASSAGNEAU J., BERNADET P., BOUNHOURE J. P., MARTINEZ J., MIGNON J. P. — Quatre observations de dextrorotations avec différents types de malformations cardiaques congénitales. — *Soc. franç. de Card.*, janv. 1963.

CAMPBELL M., REYNOLDS A. — The significance of the direction of the P wave in dextrocardia and isolated levocardia. — *Brit. Heart Journ.*, 14-481-1952.

CARLETON B., CHAPMAN M. D., THOMAS B., GIBBSON M. D. — New aids in the diagnosis of dextrocardia. — *Amer. Heart Journ.*, 507-1950.

CHAPMAN C. B., GIBBONS T. B. — Contribution au diagnostic de la dextrocardie. — *Amer. Heart Journ.*, 505, avril 1950.

COURNAND A., BALDWIN J. S., HINNELSTEIN A. — Cardiac catheterisation in congenital heart disease. — *The Commonwealth find*, New York, 1949.

CRITTENDEN ADAMS MULDER. — Syndrome de malformation cardiaque sternale, diaphragmatique et abdominale pariétale antérieure. — *Circulation*, 20-396-1959.

DAVIS H. — Congenital isolated dextrocardia developping auricular flutter. — *Lancet*, 1-1331-1938.

DEMIRLEAU J., COHEN H., NATAF J. — Cor triloculare biatriatum avec dextrocardie. — *Arch. Mal. Cœur*, 1-70-1965.

ESTAFE (DE) F. — L'électrocardiographie dans les dextrocardies. — *Arch. Mal. Cœur*, 4-334-1958.

DONZELOT E., D'ALLAINES F. — Traité des cardiopathies congénitales. — Masson, édit., Paris, 1954.

DONZELOT E., DURAND M., MÉTIANU C. — Le diagnostic clinique des cardiopathies congénitales. — *Sem. Hôp.*, 95-4869-1950.

DONZELOT E., MÉTIANU C., DURAND M., GUILLEMOT R. — Lévocardie ; rapport d'un cas anatomo-clinique. — *Arch. Mal. Cœur,* 465-1953.

DOWING D. F. — Cardiac catheterization in congenital heart diseases. — *Journ. Amer. Med. Assoc.,* 170-770-772-1959.

DUPUIS G., GOETHALS S., DOUMER E. — Dextrocardie avec malformation congénitale complexe : transposition des gros vaisseaux, ventricule unique, sténose pulmonaire. — *Arch. Mal. Cœur,* déc. 1960.

DUVAL. — Dextrocardie. — Thèse Paris, 1919.

ESPINO VELA J., PORTILLO B., ASELMI G., DE LA CRUZ, REYNHOLD M. — A propos d'une variété « corrigée » de transposition des gros vaisseaux, accompagnée de dextrocardie. Etude de vingt cas autopsiés. — *Amer. Heart Journ.,* 58-250-1959.

FISCHER D. C., CINCINNATI O. — Combinaison of dextrocardia, bundle branch block, and myocardial infarction. Case report with vector analysis of electrocardiogram. — *Amer. Journ. Cardiol.,* 770-772-1958.

FISCHER, SUH. — Dextrocardia with pulmonary stenosis and functionally single right ventricle. — *Circulation,* 1959.

FLEHMIG, PRIESS H. — Contribution au diagnostic différentiel de la dextrocardie. — *Zeitschrift für Kreislauffsch,* B 45, H 7/8, avril 1-56, pp. 272-283.

GALLAIS, JOUVE. — Dextrocardie congénitale. — Comité médical des Bouches-du-Rhône, 21-12-45.

GENTILLE C. — Dextrocardia congenita aislada sin inversion de las cavidades cardiacas associada a hipertrofia ventricular izquierda e infarcto miocardico antero-septal. — *Rev. arg. Cardiol.,* 15-286-1948.

GENTILLE C., REALE A. — La mesocardia. — *Cuore e Circul.,* 1961-45-2 (65-76).

GÉRARD, LOUCHET. — Cardiologie de l'enfant. — Masson, édit., Paris, 1962.

GOLDBERGER. — Heart diseases.

GONZALES PARENTE, CAPRILE, BERRI, ZRENTZER. — L'aortographie dans le diagnostic des cardiopathies congénitales du nourrisson et du petit enfant. — *Rev. argent. Cardiol.,* 23-134-49-60, mars 1956.

GRANT R. P. — The syndrome of dextroversion of the heart. *Circulation,* 1958-18-1 (25-36).

GUBBAY E. R. — Dextrocardie isolée congénitale. — *Amer. Heart Journ.,* 50-356-1955.

HANSON J. S., TABAKÀS B. S. — Primary and secondary dextrocardia. Their differentiation and the role of cine-angiocardiography in the diagnosing associated congenital cardiac defect. — *Amer. Heart Journ.,* 1961-8-2 (275-281).

HIDALGO G. C. — Dextrocardie. — *Rev. pernana de Pediatra,* 1946.

HILMER W., MOLL A., NORTHOFF F. — Hypertrophy of the venous ventricle in dextrocardia. — *Arch. Kreislforsch.,* 1957.

HOEKSTRA R. A. — Développement pathologique du système circulatoire. — I^{er} Congrès mondial de Cardiologie, Paris, 1950.

HOEKSTRA R. A. — Une base pour le diagnostic des maladies congénitales du cœur et des vaisseaux. — I^{er} Congrès mondial de Cardiologie, Paris, 1950. Baillières, édit.,

HOLFORD J. M. — Unusual E.C.G. in dextrocardia. — *Brit. Heart Journ.,* 1944.

HURWITT E. S., LEBENDIGER A. — Ectopia cordis in a twin. — *Arch. Surg.,* 1959-7812 (197-202).

INDOVINA D. — La diagnostica clinica delle destrocardie congenite. — *Minerva Cardioangiol.,* 1959-7-6 (247-263).

JACCARD. — Dextrocardies et dextroversions. — Thèse Paris, 1919.

JONNARD L., MEYER J., VAN LANDSCHOOT. — Dextrocardie avec cœur triloculaire. — *Acta Cardiologica,* 4-381-1949.

JOUVE A., PIERROU J. — Intérêt pratique de l'E.C.G. dans le diagnostic des cardiopathies congénitales. — *Arch. Mal. Cœur,* 7-689-1949.

KELSY J., GILMORE CLARENCE E., EDWARD JESSE E. — Bilateral ductus arteriosus representing persistence of each sixth aortic arch. Report of a case in which there were associated isolated dextrocardia and valvular esptal defects. — *Arch. Path.,* 55, n° 2, pp. 154-161, 1953.

LARA, RODOVALHO. — Pure congenital dextrocardia. — *Rev. Ass. paul. de Med.*, déc. 1935.

LAUBRY, PEZZI. — Traité des maladies congénitales du cœur. Baillières, édit., Paris, 1921.

LEQUIME J., DENOLM H., VERNIORY A. — Dextrocardie avec malformation septale. — *Acta Cardiologica*, 3-56-1948.

LEV M. — Pathologic diagnosis of positional variations in cardiac chambers in congenital heart disease. — *Lab. invest.*, 3-71-1954.

LICHTMANN S. S. — Isolated congenital dextrocardia. Report of two cases with unusual electrocardiographic findings. Anatomic, clinical, roentgenologic and electrocardiographic studies of the cases reported in the literature. — *Arch. int. Med.*, 48-683 et 866, 1931.

MAI-VAN-DAU C. — Intérêt de l'angio-cardiographie gauche dans l'étude des cardiopathies congénitales et acquises. — Thèse Toulouse, 1962.

MANDELSTAMM M., REINBERG S. — Die dextrocardie. Klinische, roentgenslogische und elektrokardiographische untersuchungen über ihr verschiedenen typen. — *Ergebn cl. inn. med. Kinderh.*, 34 : 154, 1928.

MANFREDI D. — Ulteriori contributi allo studio delle destrocardie. — *Gazz. int. Med.*, 1957.

MAUTNER H. — Dextrocardie avec cœur triloculaire. — *Acta cardiologica*, 1949, pp. 381-388.

MEYER P. — Dextrocardie pure congénitale sans inversion des cavités cardiaques. — *Arch. Mal. Cœur*, 30-971-1937.

MOLARI R. — Destrocardia isolata congenita senza inversione della cavita. — *Cuore e Circolaz.*, 20 : 593, 1938.

MOSKOWITZ S. L. — Dextrocardia and cor triloculare. — *Rocky Mountain Journ. Med.*, 39-112-1942.

MOUROY, TAMARIZ. — Sur deux cas de dextrocardie. — *Sem. Med. Esp.*, 1946.

NADAS A. S. — Pediatric cardiology. — Philadelphia, 1947.

NADEAU R., SAVARD M., DESROCHERS Y. — Dextroversion du cœur avec transposition des vaisseaux de la base sans autre malformation cardiaque. Présentation d'un cas. — *Union médicale Canada*, nov. 1959.

PÉTRESCO C. — Quelques considérations à propos d'un cas nouveau de dextrocardie congénitale. — Thèse Paris, 1912-1913.

PINNA PINTOR P. — Destroversione congenita isolata del cuore in un gemello. — *Minerva cardioang.*, 1959-7/1 (47-51).

PORTILLO B., ANSELMI G., SODI-PALLARES D., MEDRANO G. A. Importance of the unipolar leads in the diagnosis of dextrocardias, levocardias, dextropositions and dextrorotations. — *Amer. Heart Journ.*, 57-396-1959.

ROSSI, GROB, BETTEX. — La dextrocardie à la lumière des nouvelles méthodes de recherches. — I[er] Congrès mondial de Cardiologie, Paris, 1950. Baillières, édit.

ROWELL N. R., STILL W. J. S. — Isolated dextrocardia associated with Lutembacher's syndrome. — *Amer. Heart Journ.*, 56-1-1958.

RUSKIN A., TARNHOVER H., LATTEN B., ROBB G. P. — Isolated dextrocardia with diodrast studies. — *Amer. Heart Journ.*, 25-116-1943.

SIENENTHALER W., ISLER U., SCHAUB F., BUHLMANN A. — Sur une malformation congénitale complexe. — *Zeitsch. für Kreslffsch.*, B. 44, H. 3/4, fév. 1955, p. 133.

SINCLAIR J. G., COOLEY R. N., SCHREIBER M. H., STOECKLE H. E. — Transposition of great vessels, isolated dextrocardia coartaction of the aorta, patent ductus arteriosus passing of the descending aorta and cleft palate in a ten weeks infant. — In *Excerpta Medica*, sept. 1958.

SODI POLLARES D. — New bases of electrocardiography. — St Louis, 1956. The C. V. Mosby Company.

SODI POLLARES D., BISTENI A., HERMANN G. R. — *Amer, Heart Journ.*, 43-716-1952.

SOULIÉ P. — Cardiopathies congénitales. 1 vol., 345 p. — *Expansion scientifique française*, édit., Paris, 1952.

SOULIÉ P., DI MATTEO J., PITON A., SIBILLE A. — Contribution à l'étude des malformations cardiaques congénitales associées aux dextrocardies. — *Sem. Hôp.*, 28, n° 32, 30 avril 1952, p. 1334.

STEINBERG I. — Anomalous pulmonary venous drainage of right lung into inferior vena cava with malrotation of the heart. Report of three cases. — *Ann. int. Med.*, 1957.

STEVENSON. — Dextrocardie isolée non compliquée, 1937.

TAUSSIG H. B. — Congenital malformations of the heart. — *The Commonwealth find*, New York, 1947.

THIEFFRY S., CORONE P. — Accidents nerveux des cardiopathies congénitales cyanogènes. — Société française de Cardiologie, 15 mai 1955 ; in *Arch Mal. Cœur*, 1955, p. 11.

TORNER-SOLER M., BALAGUER-VINTRO J., CARRASCO-AZEMAR J. Cardiac dextroposition : hypoplasia of the right pulmonary artery with right venous pulmonary drainage into the inferior vena cava. — *Amer. Heart Journ.*, 56-3-1958.

UHLEY M. — The electrocardiogram in the congenital heart diseases. — III[e] Congrès interaméricain de Cardiologie ; in *Arch. I.N.C.*, Mexico, 18-6-863-1948.

VAQUEZ, DONZELOT. — Dextrocardie et dextroversion. — *La Presse médicale*, 38-41-1920.

WEISSEL W. — Unipolare elekrokardiographic kongenitaler anomalien des herzens. — *Cardiologia*, 16-191-1950.

WHITE. — Heart disease. — New York, 1948.

WOOD P. — Symposium on congenital heart disease. — *Brit. Heart Journ.*, 20-261-1958.

YOUNG M. D., GRISWALD H. E. — *Circulation*, 3 : 202, 1951.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction 9
Historique 13
Observations 16
Embryologie 31
Anatomie pathologique 36
Clinique 41
Radiologie 46
Electrocardiogramme 51
Cathétérisme droit 55
Angio-cardiographie 60
Exploration gauche 66
Diagnostic de la dextrorotation 68
Les malformations associées 73
Conclusions 83
Bibliographie 87

Dépôt légal 2e trim. 62, Aa 401

Imp. Toulousaine (Ve LION), 16, rue Lakanal — TOULOUSE